



# Pflegeinterventionen bei Menschen mit Epidermolysis bullosa

zu den Schwerpunkten Schmerzmanagement, psychosoziale Aspekte und Wundmanagement im häuslichen Setting

Anna Meyer  
S15559966

Aline Kaufmann  
S15558075

Departement Gesundheit  
Institut für Pflege

Studienjahr: 2015  
Eingereicht am: 4. Mai 2018  
Begleitende Lehrperson: Jutta Dreizler

**Bachelorarbeit  
Pflege**

## Inhaltsverzeichnis

Abstract.....	4
1. Einleitung.....	5
1.1. Theoretischer Hintergrund.....	7
2. Methode.....	8
2.1. Datenbankrecherche .....	8
2.1.1 Ein- und Ausschlusskriterien .....	9
2.1.2. Datenanalyse .....	10
2.1.3. Recherchevorgang.....	10
2.2. Expertenmeinung.....	12
3. Ergebnisse.....	12
3.1. Literatur .....	12
3.2. Würdigungen.....	13
3.2.1. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa (Pope et al., 2012).....	13
3.2.2. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa (Adni et al., 2012).....	15
3.2.3. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective (Stevens et al., 2014) .....	16
3.2.4. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines (Goldschneider et al., 2014).....	17
3.2.5. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa (El Hachem et al., 2014) .....	19
3.2.6. Expertenmeinung.....	20
3.3. Pflegeinterventionen.....	21
3.3.1. Schmerzmanagement.....	21
3.3.2. Psychosoziale Aspekte.....	24
3.3.3. Wundmanagement.....	25

3.4. Rahmenbedingungen ambulante/häusliche Pflege .....	27
4. Diskussion .....	30
4.1. Stand der Forschung .....	30
4.2. Pflegeinterventionen .....	31
4.2.1. Schmerzmanagement.....	31
4.2.2. Psychosoziale Aspekte .....	34
4.2.3. Wundmanagement.....	35
4.3. Beantwortung der Fragestellung .....	37
4.4. Praxistransfer .....	38
4.4.1. Relevanz für die Praxis.....	38
4.4.2. Einbezug des Pflegemodells .....	39
4.5. Limitationen.....	40
5. Schlussfolgerung .....	41
Verzeichnisse .....	42
Literaturverzeichnis .....	42
Tabellenverzeichnis.....	45
Abbildungsverzeichnis.....	45
Wortzahl.....	45
Danksagung .....	46
Eigenständigkeitserklärung.....	47
Anhang .....	48

## **Abstract**

**Hintergrund:** Epidermolysis bullosa (EB) ist ein Überbegriff von unheilbaren Hautkrankheiten, verursacht durch einen Gendefekt. In der fachlichen Beratung, Betreuung und Begleitung von Menschen mit EB besteht ein grosses Wissensdefizit, was zu einer unzureichend spezifisch pflegerischen Unterstützung von Betroffenen führt.

**Fragestellung:** Die Fragestellung mit dem vorgängigen Ziel konkrete Bedürfnisse von Menschen mit EB zu erfassen, lautet: «Mit welchen Pflegeinterventionen können Pflegefachpersonen Patientinnen und Patienten im Alter ab 12 Jahren mit Epidermolysis bullosa zu Hause oder in Ambulatorien unterstützen?»

**Methode:** Eine systematische Literaturrecherche wurde in drei verschiedenen medizinischen, pflegerischen Datenbanken durchgeführt. Die Literatur wurde zusammengefasst, gewürdigt und kritisch diskutiert. Zudem erfolgte ein Interview mit einer Fachexpertin, um die praxisrelevante Thematik zu untermauern.

**Ergebnisse:** Drei Guidelines, eine qualitative und eine quantitative Studie sowie eine Expertenmeinung wurden zur Beantwortung der Fragestellung miteinbezogen. Es konnten Empfehlungen zu pflegerischen Interventionen mit den Schwerpunkten Schmerzmanagement, psychosoziale Aspekte und Wundmanagement erstellt werden.

**Schlussfolgerung:** Fachkräfte, welche in der Pflege, Betreuung und Beratung von Menschen mit EB involviert sind, sollten eine gewisse Fachexpertise zum Thema mitbringen oder Informationsmöglichkeiten kennen. Die Bedürfnisse und Expertise von Betroffenen sollten in die Pflege miteinbezogen werden. Zudem ist ein multidisziplinäres Team mit einem interdisziplinären Ansatz empfehlenswert.

## 1. Einleitung

«In der Schweiz leben geschätzt 200 Menschen mit dieser seltenen Erkrankung» (Birkenmeier, Im Einsatz für Schmetterlingskinder, Schweizer Gesundheit, Erfahrungsberichte, 2016). Im Vordergrund der Bachelorarbeit stehen die Bedürfnisse sowie die daraus folgenden Interventionen für Pflegefachpersonen, von an Epidermolysis bullosa erkrankten Menschen. Epidermolysis bullosa (EB) auch Schmetterlingskrankheit genannt, ist der Überbegriff von unheilbaren Hautkrankheiten, gekennzeichnet durch Blasenbildung an Haut und Schleimhaut, die durch Gendefekte verursacht werden (Altmeyer, 2017). Die menschliche Haut wird durch Proteinsubstanzen (Kollagen) zusammengehalten. Bei EB ist die funktionale beziehungsweise Verbindung der Substanzen geschädigt, wodurch der Zusammenhalt der verschiedenen Hautschichten beeinträchtigt ist (Interessensgemeinschaft Epidermolysis Bullosa, DEBRA Deutschland e.V., 2008 – 2017).

Es gibt diverse Formen dieser Krankheit, welche durch unterschiedliche Verläufe und Symptome gekennzeichnet sind. Nach Altmeyer (2017) können drei Hauptformen genannt werden: Epidermolysis bullosa simplex (EBS), Epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ) und Epidermolysis bullosa dystrophica (EBD). Die Hauptunterschiede der drei Formen zeigen sich in der Genetik sowie in der Ausprägung. Dabei gibt es Unterschiede in der Lokalisation der Blasenentstehung sowie in der Heilung und allfälligen Narbenbildung. Die Interessensgemeinschaft Epidermolysis Bullosa, DEBRA Deutschland e.V. (2008 – 2017) beschreibt die Verlaufsform der Krankheit als sehr unterschiedlich. Es gibt leichtere Formen, bei denen nach der Abheilung keine Narben zurückbleiben sowie schwerere Formen mit einer deutlichen Neigung zur Narbenbildung. Die Narben können nicht nur auf der Haut, sondern auch an inneren Organen, wie zum Beispiel an der Speiseröhre auftreten. Es kann zu Verlust von Finger-, und Zehennägeln sowie zu zusammengewachsenen Fingern beziehungsweise Zehen kommen. Folgen der Krankheit können bei Betroffenen zu Funktionsstörungen bis hin zu Schwerstbehinderungen führen.

Dures et al. (2011) beschreiben gemäss Interviews mit Betroffenen diverse Probleme und Bedürfnisse im Umgang mit Epidermolysis bullosa. Betroffene müssen bei jeglicher Alltagsaktivität abwägen, ob es sich lohnt das Risiko einer neuen Wunde und den dazugehörigen Schmerzen einzugehen oder nicht, was eine grosse Belastung in der Bewältigung ihres Alltags bedeutet.

In der Studie von Dures et al. (2011) sprechen Betroffene von Schmerzen, welche ihren Tagesablauf stark beeinträchtigen. Sie wissen, dass sie tagtäglich mit Schmerzen konfrontiert werden, sei es mit Wunden an den Füßen nach einem Spaziergang oder Blasen an den Händen nach der Arbeit. Für sie ist jeder Tag eine neue Herausforderung. Sei es im Umgang mit ihrem Leiden oder den Versuchen dieses zu lindern. Gowran et al. (2014) beschreiben die platzenden Blasen, die Wundversorgung und den ununterbrochenen Schmerz, als grosse Herausforderung im Alltag von EB-Betroffenen. «Unterstützende Dienstleistungen sind essentiell für die Erfüllung von primären Bedürfnissen von Patienten und Familien mit EB» (Gowran et al., 2014, Abstract).

In Dures et al. (2011) wird auch die hohe psychische Belastung sowie Stigmatisierung bis hin zur sozialen Isolation betroffener Personen erwähnt. Menschen mit Epidermolysis bullosa befinden sich in täglicher Konfrontation mit Blicken anderer Menschen, Fragen über ihre Blasen und Wunden sowie ausgrenzenden Bemerkungen. Eine Betroffene spricht darüber, dass sie aufgrund ihrer Krankheit nicht ins Schwimmbad gelassen wurde. Die Angst von fremden Personen, dass die Krankheit ansteckend sein könnte, ist für Betroffene sehr belastend. Sie fühlen sich ausgegrenzt und isoliert.

Des Weiteren betonen Dures et al. (2011), dass Betroffene mit Menschen, die ihnen wichtig sind oder mit Fachpersonen über ihre Krankheit sprechen möchten. Sie würden gerne eine klare Diagnose erhalten, über EB informiert werden oder zu mindest wissen, wie sie zu Informationen gelangen können. Sie wünschen sich Pflegefachpersonen anzutreffen, die sich mit ihrer Krankheit auskennen und sie besser beraten können, beispielsweise in Bezug auf Verbandsmaterialien. Eine interviewte Person erzählte von einem traumatisierenden Erlebnis während eines Verbandwechsels, durchgeführt durch Pflegefachpersonen: «Meine Haut schälte sich buchstäblich ab von dem Tape, welches sie auf mich klebten. Obwohl ich auf meine täglichen Notizen über das Pflaster verwies, taten sie es trotzdem. Sie traumatisierten mich» (Dures et al., 2011, p.776). Dieses Beispiel zeigt auf, dass auch bei Fachpersonen stets ein grosses Unwissen über die Krankheit besteht.

Da Betroffene auf psychischer, physischer sowie sozialer Ebene an ihrer Krankheit leiden, ist es für Pflegefachpersonen essentiell, ihre Bedürfnisse zu kennen, um auf diese eingehen zu können. Oftmals wissen Betroffene sehr viel über ihre Krankheit, dennoch

sind sie auf kompetente Pflegefachpersonen angewiesen. Nach wie vor besteht ein grosses Wissensdefizit in der Beratung, Betreuung und Begleitung von Menschen mit Epidermolysis bullosa (Dures et al., 2011).

In Folge dessen soll diese Bachelorarbeit einen Einblick für Pflegefachpersonen über die Bedürfnisse von Betroffenen geben, mit dem Ziel, aus den resultierenden Pflegeinterventionen eine bestmögliche Pflegequalität zu gewährleisten. Daraus ergibt sich folgende Fragestellung: «Mit welchen Pflegeinterventionen können Pflegefachpersonen Patientinnen und Patienten im Alter ab 12 Jahren mit Epidermolysis bullosa zu Hause oder in Ambulatorien unterstützen?»

### **1.1. Theoretischer Hintergrund**

Die resultierenden pflegerischen Interventionen werden mit dem Modell Evidence-based Nursing (EBN) nach Rycroft-Malone, Seers, Titchen, Harvey, Kitson und McCormack (2004) im Abschnitt Theorie-Praxis-Transfer verknüpft. Evidence-based Nursing ist ein Modell für die Pflegepraxis. Es beruht auf einer problem- und handlungsorientierten Denkweise von konkreten Praxissituationen (Ullmann-Bremi & Natterer, 2009). Die Entscheidungsfindung für pflegerische Handlungen basiert auf folgenden Aspekten: Die Expertise der Pflegenden, die Vorstellungen des Pflegebedürftigen, die Umgebungsbedingungen und die Ergebnisse der Pflegeforschung (Behrens & Langer, 2008). «Evidence-based Nursing ist die Nutzung der derzeit besten wissenschaftlich belegten Erfahrungen Dritter im individuellen Arbeitsbedürfnis zwischen einzigartigen Pflegebedürftigen oder einzigartigem Pflegesystem und professionell Pflegenden» (Behrens & Langer, 2008, p. 25).

Das Modell Evidence-based Nursing wurde für den Theorie-Praxistransfer ausgewählt, um aufzuzeigen, dass trotz geringer Pflegeforschung, eine professionelle Pflege gewährleistet werden kann. Zur Gestaltung eines Behandlungsprozesses bei Menschen mit EB ist es essentiell, unabhängig von der Pflegeforschung, Expertenmeinungen, Umgebungsfaktoren und Bedürfnisse der Betroffenen zu berücksichtigen.

## 2. Methode

In den folgenden Teilabschnitten wird das methodische Vorgehen beschrieben. Diese beinhalten die Datenbankrecherche sowie die Einholung einer Expertenmeinung.

### 2.1. Datenbankrecherche

In der Literaturrecherche wurde nach pflegerischen Interventionen bezüglich der Wundversorgung, Schmerzversorgung und psychosozialen Unterstützung bei Menschen mit EB gesucht, um die Fragestellung beantworten und einen praxisrelevanten Transfer aufzeigen zu können. Die systematische Literaturrecherche erfolgte in den medizinischen, pflegerischen Datenbanken MEDLINE (via Ovid), PubMed und CINAHL Complete. Die dafür verwendeten Keywords und Schlagwörter werden in Tabelle 1 aufgezeigt.

Tabelle 1

*Von den Suchbegriffen zu den Schlagwörtern*

<u>Gruppen</u>	<u>Suchbegriffe</u>	<u>Keywords</u>	<u>Schlagwörter</u>	<u>Synonyme</u>
Phänomen	Epidermolysis bullosa	epidermolysis bullosa	Epidermolysis Bullosa (CINAHL Heading) Acantholysis Bullosa (MeSH, PubMed)	-
Interventionen	pflegerische Interventionen	nursing interventions	Nursing Interventions (CINAHL Heading) Nursing Care (MeSH Heading)	custodial interventions
	Wundversorgung	wound care, wound	Wound Care (CINAHL Heading)	-
	Schmerzbehandlung	pain care, pain management	Pain Management (MeSH Heading, MEDLINE & PubMed)	-
	psychosozial, psychologisch	psychosocial, psychological	Psychosocial Support Systems (MeSH Heading MEDLINE & PubMed)	-
Setting	Hauspflege, Spitex, ambulante Pflege	home care, ambulatory care	Home Care Services (MeSH Heading, MEDLINE) Home Nursing, Professional (CINAHL Heading) Home Health Care Nursing (MeSH, PubMed) Ambulatory Care Nursing (CINAHL Heading) Ambulatory Care Facilities (CINAHL Heading)	outpatient clinic



Population	Pflegefachperson	nurse	Ambulatory Care (MeSH Heading, MEDLINE) Ambulatory Care (MeSH, PubMed) Nurses (MeSH Heading, MEDLINE) Nurses (CINAHL Heading) Nurses (MeSH, PubMed)	nursing staff
------------	------------------	-------	---	---------------

Die Keywords und/oder die Schlagwörter wurden mit dem booleschen Operator „AND“ in Verbindung gesetzt. Bei der Suche wurden keine Limits festgelegt, da das Thema noch wenig erforscht ist. Die gefundenen Treffer wurden anhand des Titels und dem Abstract ein- oder ausgeschlossen. Bei den ausgewählten Treffern wurden die Volltexte durchgelesen. Mit Hilfe von Ein- und Ausschlusskriterien wurden sie als relevant oder nicht relevant eingestuft worden.

### **2.1.1 Ein- und Ausschlusskriterien**

Folgende Ein- und Ausschlusskriterien galten für die Auswahl der Studien.

Einschlusskriterien:

- Studien, welche sich mit dem Setting zu Hause, Spitex und Ambulatorien beschäftigen, da Betroffene in den genannten Settings oft in Interaktion mit Pflegefachpersonen stehen (Dures et al., 2011)
- Studien, welche pflegerische Interventionen in Bezug auf die Krankheit Epidermolysis bullosa aufzeigen
- Studien, welche sich mit Betroffenen im Alter zwischen 12 – 85 Jahre beschäftigen, da laut Foster und Holmes (2014) Kinder ab 12 Jahren für sich sprechen sollten, um einen reibungslosen Übergang des Betreuungsprozesses vom Kindesalter ins Erwachsenenalter herzustellen
- Studien, welche in englischer oder deutscher Sprache verfasst wurden, um die Übersetzung zu vereinfachen

Ausschlusskriterien:

- Studien, welche ein anderes Setting als zu Hause, Spitex oder Ambulatorien verwenden, da sich die Bachelorarbeit nicht auf den Langzeitbereich fokussiert
- Studien, bei denen therapeutische Interventionen genannt werden, welche nicht in den Tätigkeitsbereich der Pflege gehören

### **2.1.2. Datenanalyse**

Die ausgewählten Studien wurden anhand des Arbeitsinstruments für ein Critical Appraisal (AICA) nach Ris und Preusse-Bleuler (2015) zusammengefasst und gewürdigt. Behrens und Langer (2016) schreiben, dass Guidelines entweder mit der Delphi-Methode oder einem nominalen Gruppenprozess erstellt werden. Somit wurde zur kritischen Würdigung der Guidelines, zusätzlich die festgehaltenen Merkmale der Delphi-Methode nach Vorgrimler und Wübben (2003) sowie die Aspekte zur Beurteilung von Leitlinien nach Behrens und Langer (2016) verwendet. Die Gütekriterien für qualitative Studien sind dabei den Grundsätzen von Lincoln und Guba (1985) zu entnehmen. Zur Beurteilung der Güte von quantitativen Studien wurden die Kriterien nach Bartholomeyczik, Linhart und Mayer (2008) berücksichtigt. Die Evidenzstufe wurde anhand der 6-S-Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009) eingeschätzt.

### **2.1.3. Recherchevorgang**

Die Suchergebnisse der systematischen Literaturrecherche werden in Abbildung 1 anhand eines Flowcharts nach Centre for Reviews and Dissemination (2009) bildlich dargestellt. Im Anhang A werden alle durchgeführten Suchschritte differenziert mittels einer Tabelle aufgezeigt.

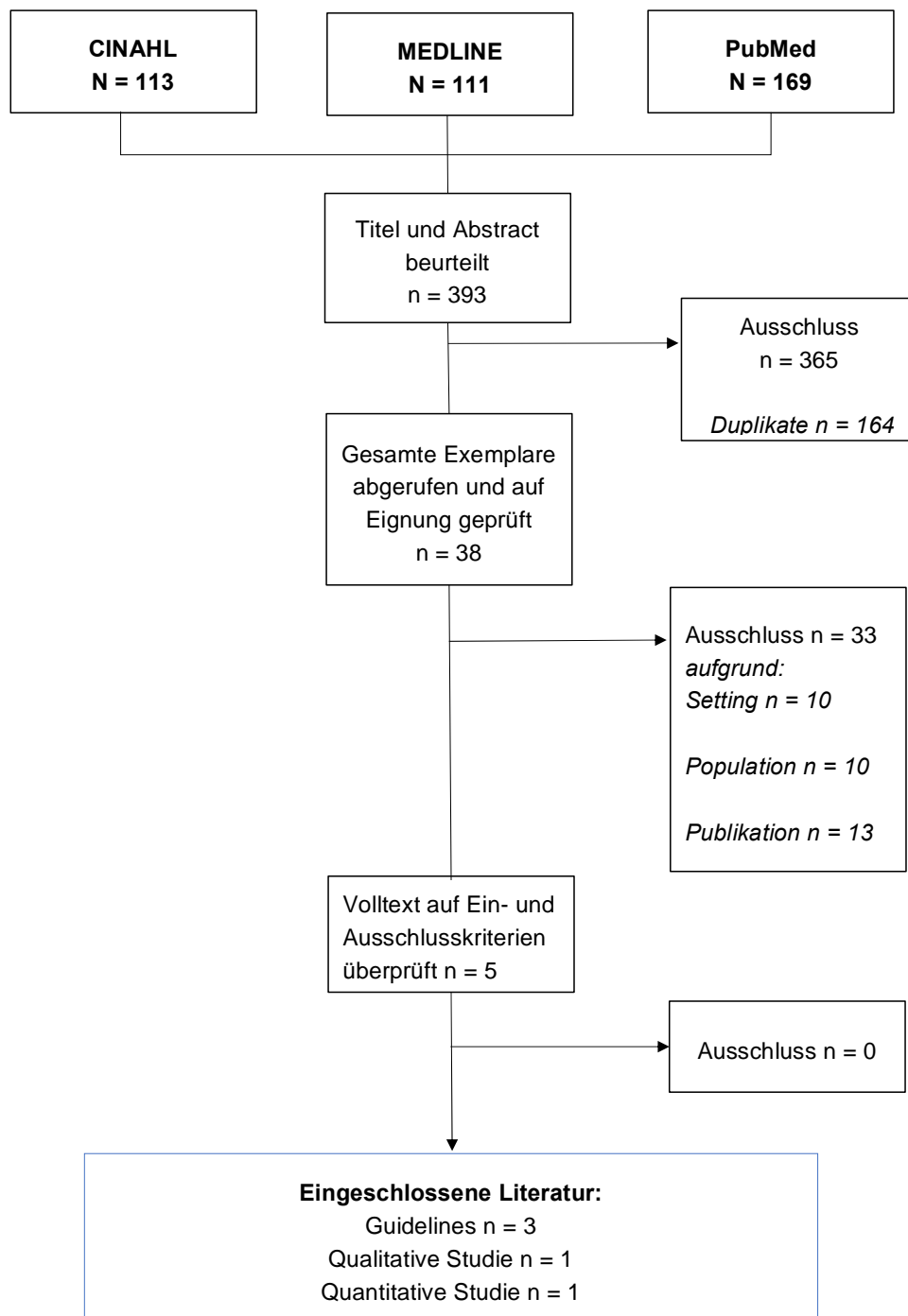


Abbildung 1. Flowchart nach Centre for Reviews and Dissemination (2009).

## 2.2. Expertenmeinung

In einem zweiten Vorgang wurde Bettina Hafner MAS Woundcare, Dipl. Wundexpertin SAfW für ein Interview angefragt. Sie arbeitet als Pflegeberaterin im Team des Haut-, und Wundpflegezentrums des Kinderspitals Zürich. Da sie bei der Beratung von EB-Betroffenen involviert ist, wurde sie als Expertin beigezogen. Eine Auflistung der Interviewfragen an B. Hafner sowie eine sinngemässe Transkription des Gesprächs sind dem Anhang B zu entnehmen.

## 3. Ergebnisse

Zur Beantwortung der Fragestellung wurden drei Guidelines, eine qualitative und eine quantitative Studie sowie eine Expertenmeinung eingeschlossen. In den folgenden Unterkapiteln wird die Literatur sowie die Expertenmeinung kritisch gewürdigt und relevante Ergebnisse werden beschrieben.

### 3.1. Literatur

In folgender Tabelle wird die eingeschlossene Literatur mit dem dazugehörigen Suchvorgang aufgezeigt.

Tabelle 2

#### *Eingeschlossene Literatur*

<u>Datenbank</u>	<u>Suchvorgang</u>	<u>Titel</u>	<u>Autoren</u>	<u>Jahr</u>	<u>Länder</u>
MEDLINE via Ovid	(epidermolysis bullosa AND psychosocial)	The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa	Adni, T., Martin, K., & Mudge, E.	2012	England
PubMed	((epidermolysis bullosa) AND nurse) AND care)	Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa	El Hachem, M., Zambruno, G., Bourdon, E., Ciasulli, A., Buisson, Ch.,	2014	Italien Frankreich Portugal Spanien Slowenien

			Hadj, S. ... Bodmer, Ch.		
		A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa	Pope, E., Lara- Coralles, I., Mellerio, J., Martinez, A., Schlutz, G., Burell, R. ... Sibbald, G.	2012	Kanada USA England
		Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective	Stevens, L. J., McKenna, S., Marty, J., Cowin A., & Kopecki, Z. J.	2014	Australien
CINAHL Complete	(epidermolysis AND pain management)	Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines	Goldschneider, K. R., Good, J., Harrop, E., Liossi, Ch., Lynch, A., Martinez, A. E. ... Stanko, D.	2014	England USA

### 3.2. Würdigungen

Die kritische Würdigung der Literatur sowie die Beurteilung der Güte und Evidenzstufe wird im folgenden Abschnitt beschrieben. Sie erfolgte anhand der ausgefüllten Arbeitsinstrumente für ein Critical Appraisal (AICA) von Ris & Preusse-Bleuler (2015). Diese wurden zu jeder eingeschlossenen Literatur ausgefüllt und sind dem Anhang C zu entnehmen. Zusätzlich findet in folgenden Abschnitten eine kritische Beurteilung der Expertenmeinung statt.

#### 3.2.1. A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa (Pope et al., 2012)

Pope et al. (2012) erstellen weder eine Hypothese noch eine Fragestellung, sondern

setzen sich zum Ziel, eine Liste mit Empfehlungen zu erstellen, um eine bessere Handhabung der Komplexität von EB zu gewährleisten. Das Phänomen (die Komplexität von EB) und das daraus resultierende Ziel ist deshalb klar definiert. Der Inhalt der Studie ist viel umfangreicher und differenzierter als der Titel. Daher wäre eine weniger spezifische Titelwahl wünschenswert. Anhand zusätzlicher Literatur wird in das Thema eingeführt und somit auf die Wichtigkeit der Erstellung einer Liste von Empfehlungen hingewiesen. Da es keine evidenzbasierte Literatur zu Richtlinien oder den Schwierigkeiten der Wundversorgung gibt, basiert die Studie auf den Aspekten der Delphi-Methode. Es wurden 11 Expertenmeinungen zu diversen Themen zusammengetragen und diskutiert. Der Grund für die Anzahl der Experten wird nicht genannt. Zudem ist nicht ersichtlich, woher die Autoren ihre Literatur hatten, ob diese evidenzbasiert war und/oder ob sie auch ihre eigenen Erfahrungen in die Empfehlungen miteinfließen liessen. Wie es zum Sampling der Experten kam, wird nicht erwähnt, es ist lediglich bekannt aus welcher Berufsgruppe sie stammten. Die zusammengetragenen Ergebnisse wurde anschliessend anhand einer «online-based modified Delphi method for generating consensus» durch eine zweite Expertengruppe (33 Personen) beurteilt. Auch dabei wurde das Sampling der Experten nicht erläutert. Eine statistische Gruppenantwort wurde ermittelt, in dem sich die Forschenden eine minimale Übereinstimmung von 80% in Bezug auf die Korrektheit und Wichtigkeit der Empfehlung von allen Experten setzten. Die Forschenden geben keine Begründung für die Auswahl der «4-Point Likert Scale» zur Erfassung der prozentualen Übereinstimmung. Die genau erstellte Umfrage, welche verwendet wurde, ist in der Studie nicht beinhaltet, sie zeigt jedoch eine Auflistung der erstbestimmten Empfehlungen. Eine kontrollierte Rückkoppelung mit der ersten Expertengruppe wie auch eine mehrfache Wiederholung der Befragung der zweiten Expertengruppe hat nicht stattgefunden. Der methodologische Ansatz ist gut und gezielt gewählt, jedoch nur teilweise ausgeführt, da die Merkmale der Delphi-Methode nicht alle korrekt berücksichtigt sind. Zur Datenanalyse sind keine Analyseverfahren verwendet worden. Die Ergebnisse basieren auf der Gruppendiskussion und der Beurteilung durch Experten. Zudem wird beschrieben, dass über die erstellten Empfehlungen bis anhin keine randomisierte kontrollierte Studie erfolgt sei. Der Aufbau der Empfehlungen ist logisch gegliedert, jedoch wäre mehr Differenzierung und Präzision in der Ausführung wünschenswert. Die Forscher beschreiben, dass die Ergebnisse nicht auf einer bestätigten Evidenz beruhen und dies ein nächster Schritt wäre. Trotzdem seien die Resultate für die Pflege relevant. Ohne eine Überprüfung der Ergebnisse, schliesst es jedoch eine definierte Brauchbarkeit aus. Die

Schlussfolgerung widerspiegelt nicht die Ergebnisse, sondern setzt den Fokus auf die Wichtigkeit der weiteren Forschung sowie auf die Überprüfung der Evidenz für die Empfehlungen.

Die Zuverlässigkeit der Methodik ist gewährleistet, da die Empfehlungen im Plenum diskutiert und von einer externen Expertengruppe validiert wurden. Die Glaubwürdigkeit ist schwierig einzuschätzen, da unklar ist ob die Forschenden ihre eigenen Erfahrungen miteinbrachten. Somit sind die Gütekriterien nur teilweise erfüllt.

Die Evidenz wird auf der Stufe 5 «summaries» eingeschätzt. Da die Forschenden beschreiben, dass die Studie nicht auf einer bestätigten Evidenz beruht, kann sie jedoch nicht genau zugeordnet werden.

### **3.2.2. The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa (Adni et al., 2012)**

In der phänomenologischen Studie wird das Forschungsziel klar beschrieben und differenziert formuliert. Die zu untersuchenden Schwerpunkte wurden im Voraus durch eine systematische Literaturrecherche analysiert, welche eine klar beschriebene Vorgehensweise aufweist und nachvollziehbar in Bezug auf das Forschungsziel ist. Die definierten Schwerpunkte werden von den Forschenden anhand der eingeschlossenen Literatur begründet und verständlich artikuliert. Die Qualitätssicherung der bearbeiteten Literatur ist nicht ersichtlich. Das methodische Vorgehen stimmt mit dem Forschungsansatz überein, da bei einer phänomenologischen Studie die Befragung von Betroffenen und ihre Erfahrungen mit dem Phänomen zentral ist. Die Population, die Stichprobenziehung wie auch die Ein- und Ausschlusskriterien werden sehr ausführlich beschrieben, jedoch ist nicht ersichtlich ob sich die Stichprobenziehung auf das ganze Land oder nur auf eine gewisse Region bezieht. Die Ergebnisse beziehen sich vor allem auf die Bedürfnisse der Betroffenen. Allgemeine Massnahmen zur Behandlung von EB werden von den Forschenden nicht erwähnt, daher können mögliche pflegerische Interventionen nur abgeleitet werden. Zusätzlich bestätigen die Ergebnisse schon vorhandene Resultate und weisen nur geringe Neuerkenntnisse auf. Das Forschungsziel konnte anhand der gewählten Forschungsmethode sehr gut erreicht werden, jedoch wird der Praxistransfer nur gering beschrieben. Im Diskussionsteil erwähnen Adni et al. (2012)

den expliziten Forschungsbedarf in Bezug zur Betreuung und Beratung von Menschen mit Epidermolysis bullosa.

Insgesamt erfüllt diese Studie die Gütekriterien auf allen Ebenen und weist eine Signifikanz für die gesetzten Schwerpunkte der Forschenden auf. Daher wurde diese Studie in die Bearbeitung der Forschungsfrage miteingeschlossen.

Die Evidenz der phänomenologischen Studie wird auf der Stufe 1 «studies» eingeschätzt, da es sich um eine primär datenbasierte Forschungsarbeit handelt.

### **3.2.3. Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective (Stevens et al., 2014)**

Das zu untersuchende Phänomen ist klar definiert und die Notwendigkeit der Untersuchung wird mit vorhandener, empirischer Literatur nachvollziehbar dargestellt. Das Forschungsdesign wird nicht explizit erwähnt. Die Forscher erstellten ein Pilotprojekt zu häuslicher Pflege bei EB-Betroffenen, führten dies durch und analysierten die Ergebnisse. Anhand der verwendeten Instrumente der Datenanalyse kann von einer quantitativen Forschungsmethode ausgegangen werden. Die Begründung der Methodenauswahl wird nicht erwähnt. Die Stichprobenziehung für das Design wird klar dargestellt, ist jedoch für ein quantitatives Vorgehen eher klein (15 Probanden von ca. 1000-Erkrankten in ganz Australien). Daher wird die Repräsentativität für die Zielpopulation des Phänomens in Frage gestellt. Es wurden zwei Studiengruppen zusammengestellt. Die eine bestand aus den EB-Erkrankten und die andere aus auf Hauterkrankungen spezialisierten Pflegefachkräften. Die Datenerhebung fand über eine schriftliche Befragung statt, welche nachvollziehbar beschrieben ist. Alle Probanden erhielten den gleichen Fragebogen. Die Fragebögen wurden laut Stevens et al. (2014) zu 80% ausgefüllt und zurückgesendet. Daher sind die Daten teilweise nicht komplett. Die verwendeten Messinstrumente werden nicht nachvollziehbar beschrieben, deshalb wird die Validität und Reliabilität in Frage gestellt. Die Datenanalyse erfolgte anhand diversen Verfahren (Student's t-test, Varianzanalyse, Mann-Whitney u-test, 5-level Likert scale). Das P wurde mit einer Signifikanz von unter 0.05 festgelegt. Die gewählten Verfahren wurden nur teilweise beschrieben und sind daher schwer nachvollziehbar. Die Anwendung der statistischen Verfahren kann aufgrund fehlender Informationen nicht beurteilt werden. Das zu



untersuchende Phänomen wurde durch die Ethikkommission Helsinki anhand einer Einverständniserklärung abgesichert. Die Ergebnisse werden mit Hilfe von Statistiken dargestellt. Die Vollständigkeit und Präzision der Darstellung kann aufgrund fehlenden Informationen nicht beurteilt werden. Da in den Texten alle Ergebnisse verständlich und exakt ausformuliert wurden, wären die Grafiken nicht nötig. Die Ergebnisse bestätigen ganz klar die bestehenden Probleme und weisen nur geringe Neuerkenntnisse auf. Ebenfalls wird anhand dieses Pilotprojekts die Notwendigkeit eines häuslichen Pflegeprogrammes für EB-Betroffenen und deren Vorteile aufgezeigt.

Gesamthaft wird die Studie bezüglich der Gütekriterien als eher schlecht eingestuft, die Objektivität kann aufgrund fehlender Informationen nicht eingeschätzt werden. Die Zuverlässigkeit ist ebenfalls schwierig zu beurteilen, da die Wiederholung der Datenerhebung mit Hilfe eines Fragebogens beschrieben ist, dieser jedoch nicht ersichtlich ist. Das Forschungsdesign und die wissenschaftliche Güte des Messinstrumentes sind unbekannt, daher ist die Validität nur mässig vorhanden. Aufgrund der Erkenntnisse dieser Studie, bezogen auf pflegerische Interventionen und den Miteinbezug des Settings, wurde sie dennoch für den Forschungsprozess verwendet.

Die Evidenz wird auf der Stufe 1 «studies» eingeschätzt, da es sich um eine Originalarbeit mit verwendeter Primärliteratur handelt.

#### **3.2.4. Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines (Goldschneider et al., 2014)**

Das Forschungsziel der Leitlinie wird klar beschrieben. Die Zielgruppe, auf die sich die Guideline bezieht, wird eingegrenzt, eine Begründung wäre wünschenswert. Die Expertengruppe wird bezüglich der Professionen ausführlich beschrieben, jedoch ist nur am Ende der Studie ersichtlich, welche Nationen involviert waren. Die Anzahl der eingeschlossenen Experten wird nicht erwähnt. Das methodische Vorgehen wird nicht nachvollziehbar beschrieben (ob es sich um eine Delphi-Methode oder einen nominalen Gruppenprozess handelt), eine Begründung ist ebenfalls nicht ersichtlich. Anhand einer systematischen Literaturrecherche werden verschiedene Empfehlungen analysiert und formuliert, diese werden sehr ausführlich und verständlich beschrieben. Die Auswahl der verschiedenen Datenbanken wird nicht begründet. Ein- und Ausschlusskriterien werden

durch die Forschenden nachvollziehbar artikuliert und begründet. Die Literaturrecherche wird anhand eines Flowcharts verbildlicht, was für Übersicht sorgt. Die eingeschlossene Literatur wird durch die Forschenden anhand des Evidenzanalyseinstruments LEGEND (Let Evidence Guide Every New Decision) kritisch gewürdigt. Die Abstufung von Evidenz- und Empfehlungsklasse der erarbeiteten Empfehlungen und der eingeschlossenen Literatur erfolgte während einem zusätzlichen Treffen der Experten mit Hilfe des Assessments GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation). Ein Methodiker überprüfte die gesamte Literatur auf das Risiko/Vorkommen von Bias, ob diese jedoch vorhanden waren oder nicht, wird nicht erwähnt. Die Ergebnisse werden anhand einer Tabelle übersichtlich zu Beginn des Ergebnisteils zusammengefasst und dargestellt. Ein Aktualisierungsverfahren wird klar durch die Forschenden beschrieben. Die Guideline wurde durch verschiedene externe Experten wie auch betroffenen Familien begutachtet. Alternative Möglichkeiten bezüglich der formulierten Empfehlungen werden durch die Forschenden nicht erwähnt. Die Empfehlungen sind spezifisch und nachvollziehbar beschrieben. Die Übereinstimmung der Ergebnisse anhand verschiedener Studien stärkt die Qualität der analysierten Empfehlungen (Behrens & Langer, 2008) wie auch der Evidenzlevel der verwendeten Literatur. Schlussfolgernd erwähnen die Forschenden eine Forschungslücke in diversen Bereichen der Pflege von Menschen mit Epidermolysis bullosa. Auch wird die Umsetzung der Guideline in die Pflegepraxis angesprochen, welche diverse Barrieren aufweist. Diese Aussagen werden beide anhand von Tabellen verbildlicht.

Die erforschten Ergebnisse wurden anhand eines professionellen Methodikers beurteilt und durch externe Experten, wie auch Betroffene und deren Angehörige begutachtet. Die Ergebnisse sind von den Forschenden kritisch diskutiert und mit vorhandener Literatur bestärkt worden. Somit erfüllt diese Guideline die Gütekriterien auf allen Ebenen und weist wichtige Aspekte für die Behandlung von EB-Betroffenen bezüglich Schmerzen auf. Aus diesem Grund wurde sie für die Beantwortung der Fragestellung in den Forschungsprozess miteinbezogen.

Die Evidenz wird auf der Stufe 5 «summaries» eingeschätzt, da diverse evidenzbasierte Literatur verwendet wurde, um einen klinischen Behandlungspfad zu erstellen.

### **3.2.5. Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa (El Hachem et al., 2014)**

Das Forschungsziel dieser Studie wird klar und ausführlich beschrieben. Die Forschenden erwähnen an welche Zielgruppe das Forschungsprojekt adressiert ist (diverse gesundheitliche Professionen, wie auch Betroffene und pflegende Angehörige). Das methodische Vorgehen beruht auf einer Delphi-Methode. Die Ergebnisse setzen sich aus vorhandener Literatur und Expertenmeinungen zusammen. Das gewählte Forschungsdesign ist passend für das zu untersuchende Phänomen, da durch die Rarität der EB-betroffenen Personen nur wenig Literatur vorhanden ist. Die Expertengruppe wird als multidisziplinär beschrieben, jedoch werden die einzelnen Professionen nicht erwähnt. Die Anzahl der Experten ist unklar, jedoch wird klar beschrieben, von welchen Ländern sie stammen (Italien, Frankreich und Portugal). Die Forschenden führten eine Literaturrecherche durch. Es ist unklar, mit welchen Suchbegriffen und Datenbanken gearbeitet wurde. Die Ein- und Ausschlusskriterien werden ebenfalls nicht erwähnt. Das erstellte Dokument wurde durch externe Experten aus anderen Ländern (Spanien und Slowenien) überarbeitet. In einem zweiten Schritt wurde es an weitere Experten anhand einer online Delphi-Methode weitergeleitet und bearbeitet, um eine Übereinstimmung der formulierten Empfehlungen zu erhalten. Die Durchführung der online Delphi-Methode wird sehr ungenau beschrieben, beispielsweise fehlen die Anzahlangaben der Expertenbefragungen. Daher wird das methodische Vorgehen als nicht nachvollziehbar bewertet. Ein Aktualisierungsverfahren der Empfehlungen wird nicht angesprochen. Die Ergebnisse werden anhand von Empfehlungen dargestellt und in verschiedene Themen eingeteilt. Die Evidenz der Ergebnisse ist unklar, da keine Instrumente durch die Forschenden verwendet wurden, um den Evidenzlevel der Empfehlungen festzulegen. Sie werden bloss mit vorhandener Literatur bestärkt. Anhand des gewählten methodischen Vorgehens konnte das Forschungsziel erreicht werden, jedoch wird ganz klar erwähnt, dass in gewissen Bereichen der Pflege von EB-Betroffenen weiterhin eine Forschungslücke besteht.

Aufgrund fehlender Informationen bezüglich des methodischen Vorgehens, wird die Zuverlässigkeit und Glaubwürdigkeit in Frage gestellt. Die Ergebnisse der Studie wurden durch externe Experten überarbeitet und auf Übereinstimmung geprüft, jedoch wurde kein Methodiker oder Theoretiker hinzugezogen. Die einzelnen Empfehlungen konnten

grösstenteils anhand mehreren Literaturen gestärkt werden, was eine höhere Qualität der Beweiskraft aufweist. Die Güte der Studie wird eher als schlecht eingestuft, da sie aber viele Interventionen bezüglich Wundmanagement, Schmerzmanagement und psychosoziale Aspekte beinhaltet, wurde sie dennoch in die Beantwortung der Fragestellung eingeschlossen.

Die Evidenz wird auf der Stufe 5 «summaries» eingeschätzt, da es sich um Empfehlungen handelt, welche anhand evidenzbasierter Literatur und Expertenmeinungen erarbeitet wurden. Da die Evidenz durch die Forschenden nicht erwähnt wurde, wird diese dennoch in Frage gestellt.

### **3.2.6. Expertenmeinung**

Zusätzlich zur Literaturrecherche wurde B. Hafner als Expertin befragt. Ihre Masterarbeit schrieb sie über den aktuellen Wissensstand bei Haut- und Wundpflege von Kindern mit Epidermolysis bullosa. Daraus lässt sich schliessen, dass sie über ein breitgefächertes Wissen zur EB-Erkrankung verfügt. Der Kontakt mit ihr wurde zu einem späteren Zeitpunkt auch durch T. Reusser von DEBRA Schweiz empfohlen, da ihre kürzlich geschriebene Masterarbeit von hohem Niveau sei.

Während dem Interview wurde festgestellt, dass B. Hafner, Kinder unter 12 Jahren betreut und deshalb gewisse Pflegeinterventionen schwierig auf junge Erwachsene und ältere Personen zu übertragen sind. Sie erzählte aus einigen Beispielen von Betroffenen, was das komplexe Bild von EB verstärkte (diese wurden aus Datenschutzgründen aus der Transkription im Anhang B entfernt oder sinngemäss abgeändert). B. Hafner gab einige wertvolle Informationen bezüglich der Wundversorgung und psychosozialen Aspekten von Betroffenen, so dass gewisse Empfehlungen zur Beantwortung der Fragestellung von Nutzen sein könnten.

Die Evidenz der Expertenmeinung kann nicht beurteilt werden. Die fachliche Meinung von B. Hafner soll zur Untermauerung, sowie einem besseren Verständnis der Literatur dienen.

### **3.3. Pflegeinterventionen**

Nachfolgend werden die Ergebnisse der Literatur den Themen Schmerzmanagement, psychosoziale Aspekte und Wundbehandlung zugeordnet. Die Expertenmeinung sowie wichtige Aspekte und/oder Pflegeintervention von B. Hafner fliessen in die jeweiligen Unterthemen mit ein. Die Zeilennummern zu ihren Aussagen verweisen auf den Anhang B.

#### **3.3.1. Schmerzmanagement**

Pope et al. (2012) beschreiben Schmerz als häufigstes Symptom von Menschen mit EB. Die Schmerzintensität ist oftmals proportional zum Schweregrad der Krankheit. Über 50% aller Erkrankten mit der schwerwiegendsten Form EBD, geben täglich auf der Numeric Rating Scale (NRS) von 0-10 eine Rate von über 5 an. Die Schmerzzursache wird als multifaktoriell beschrieben. Am häufigsten verspüren Betroffene Schmerzen aufgrund Hautläsionen, Blasenbildungen, sekundären Infektionen sowie Reib- und Scherkräften. Woo et al. (2008) schreiben: «Schmerzen können sich während dem Verbandwechsel, dem Baden und anderen alltäglichen Aktivitäten verstärken» (wie zitiert durch Pope et al., 2012, p. 906). Diese pflegerischen Verrichtungen sind auch laut Goldschneider et al. (2014) signifikante Ursachen von wiederkehrenden Schmerzen und Angstzuständen bei Menschen mit EB.

Um die Schmerzproblematik zu verringern empfehlen Pope et al. (2012) die regelmässige Durchführung einer exakten Schmerzerfassung vor und nach Verbandwechsel, Baden und anderen schmerzhaften pflegerischen Verrichtungen. Die Erfassung kann zur Erkennung von allfälligen zeitlichen Mustern sowie verschlimmernden Ursachen verhelfen (Pope et al., 2012). Sie hilft dabei, die analgetische Wirksamkeit zu beurteilen und Nebenwirkungen zu erkennen. Bewertungsskalen wie die Numeric Rating Scale (NRS) haben sich für Kinder mit einem Entwicklungsniveau von über acht Jahren, welche ihre Schmerzwerte verbalisieren können sowie für Erwachsene, als effektiv erwiesen. Die Beurteilung der Schmerzen bei Kindern oder bei Patienten, die sich verbal nicht äussern können, kann mit Hilfe der Face Legs Arms Cry Consolability (FLACC) oder der Childeren's Hospital of Eastern Ontario Schmerzskala (CHEOPS) durchgeführt werden (Goldschneider et al.,

2014). Pope et al. (2012) geben zu verstehen, dass andere Faktoren wie Depression, Angst und frühere negative Erfahrungen ebenfalls erfasst werden sollten.

Laut Goldschneider et al. (2014) ist eine Kombination von medikamentösen, psychologischen und physiologischen Therapien zur Behandlung von chronischen Schmerzen für Erwachsene und Kinder am effektivsten. Dies gilt auch für EB-Betroffene (Goldschneider et al., 2014). Die Herangehensweise an die Schmerzproblematik eines Menschen mit EB benötigt dabei präventive und therapeutische Massnahmen.

Pope et al. (2012) zählen folgende Massnahmen zur Prävention:

- Trauma vermeiden (Schutz-, Schaumstoffverbände, weiche Schlaf-, Sitzflächen etc.)
- Blasenbildung vermeiden (Anpassung der Kleider, Schuhe etc.)
- lokale Infektionen vermeiden (offene Bereiche abdecken, Blasen aufstechen und Haut darüber belassen etc.)

Schmerzen aufgrund einer therapeutischen Prozedur erfordern interprofessionelle Zusammenarbeit und Kommunikation zwischen allen Beteiligten. Die Gabe von Analgesie (beispielsweise Morphin) vor einer pflegerischen Verrichtung kann die Schmerzentstehung ebenfalls massiv verringern (Pope et al., 2012).

Therapeutische Massnahmen unterteilen Pope et al. (2012) in pharmakologische und nicht-pharmakologische Strategien.

Die pharmakologische Behandlung von Haut- und Wundschmerz ist unspezifisch. Es gibt keine Evidenz in der EB-Population, um eine Behandlung gegenüber einer anderen vorzuziehen (Goldschneider et al., 2014). Nozizeptive (reizabhängige) Schmerzen werden medikamentös mit dem Stufenschema nach der Weltgesundheitsorganisation (WHO) behandelt, wogegen bei neuropathischen (nicht reizabhängigen) Schmerzen die Behandlung mit trizyklischen Präparaten (Pope et al., 2012) sowie Antikonvulsiva (Pregabalin, Gabapentin) (El Hachem et al., 2014) empfohlen wird. B. Hafner erwähnt im Interview, dass Schmerzen oftmals chronisch oder neuropathisch werden können und somit besonders auf die richtige Analgesie geachtet werden muss (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 127,128). Durch eine kürzlich durchgeführte Meta-Analyse wurde aufgezeigt, dass die Gabe von Opioiden im Falle neuropathischer Schmerzen ebenfalls sehr hilfreich ist (Goldschneider et al., 2014). Die regelmässige und häufige Anwendung von Opioiden als Behandlungsmethode ist bekannt. Sie benötigt

jedoch besondere Aufmerksamkeit, da die regelmässige Anwendung zu unerwünschten Arzneimittelwirkungen (UAW) führen kann. Aufgrund des Datenmangels und da laut Goldschneider et al. (2014) keine evidenzbasierten Richtlinien für eine andere medikamentöse Schmerztherapie bei EB-Betroffenen vorhanden ist, wird die Anwendung von Opioiden durch die Forschenden dennoch als klinisch indiziert empfohlen (Goldschneider et al., 2014).

Zu den nicht-pharmakologischen Massnahmen der Schmerzlinderung gehören laut Pope et al. (2012) das Baden vor oder während dem Entfernen des alten Verbandes. Dabei kann der Zusatz von Salz im Badewasser nützlich sein. Pope et al. (2012) erwähnen zudem Ablenkung, Biofeedback und körperliche Modalitäten (Vibration, Kühlung etc.) als nicht-pharmakologische Massnahmen. Goldschneider et al. (2014) kategorisieren Entspannungsübungen, Biofeedback sowie zusätzlich Hypnose und kognitive Verhaltenstherapie (CBT) zu psychologischen Therapien. Diese führen dazu, dass Betroffene Schmerzen besser einschätzen und bewältigen können. Zudem reduzieren psychologische Therapien, die mit Schmerzen verbundenen Belastungen sowie die schmerzbedingten funktionellen Behinderungen (Goldschneider et al., 2014). CBT arbeitet vor allem an den negativen Gedanken und Emotionen in Bezug auf Schmerzen wie auch an der Änderung des Lebensstils, um das Wohlbefinden trotz chronischer Schmerzen zu fördern (Goldschneider et al., 2014). Hypnose setzt am erhöhtem Bewusstsein an und trainiert die fokussierte Aufmerksamkeit, kritische Fähigkeiten werden reduziert und die Empfänglichkeit für Ideen wird erheblich gesteigert. Entspannungsübungen beinhalten meistens verschiedene Techniken wie die Zwerchfellatmung, Muskelentspannung und Visualisierung. Sie haben den Zweck, das parasympathische Nervensystem zu aktivieren und dabei emotionale Erregung zu reduzieren (Goldschneider et al., 2014). Komplementäre und alternative Medizin (CAM) sind Therapien, welche bei chronischen Schmerzen oftmals von Patienten und Angehörigen angefordert werden (Goldschneider et al., 2014). Diese beinhalten Akupunktur, Meditation, Massage, Kräutermischungen oder Kräuterergänzungen, Yoga und Chiropraktik. Evidenzbasierte Literatur zu diesen Praktiken bei pädiatrischer und erwachsener Schmerzpopulation sowie spezifisch bei EB-Betroffenen ist eher gering vorhanden. Massagen und chiropraktische Interventionen wie auch Kräuterergänzungen werden EB-Betroffenen aufgrund ihrer Hautfragilität nur bedingt empfohlen. Die Wirkstoffe in den pflanzlichen Zubereitungen können zudem Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten aufweisen (Goldschneider et al., 2014).

B. Hafner äussert: «Schmerz ist sicher ein grosses Thema, da muss man dranbleiben und sehen was die Betroffenen brauchen» (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 144,145).

### **3.3.2. Psychosoziale Aspekte**

B. Hafner weist darauf hin, dass soziale Ausgrenzung und Mobbing stattfindet, sei es durch das Aussehen oder dadurch, dass EB-Betroffene im Alltag nicht gleich mitwirken können wie Nicht-Betroffene. Je nach Form von EB kann die Krankheit zu Kontrakturen, beispielsweise an den Händen, führen oder es gibt Einschränkungen beim Gehen. Einige sind beispielsweise auf einen Rollstuhl angewiesen (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018 Zeilen 62-65, 75-78). In Bezug zur Unterstützung von Kindern sagt B. Hafner: «Ich glaube da kommt es extrem auf die Familie an. Wie sie das Kind in der Familie tragen. Was sie ihm an Selbstständigkeit geben und was sie fördern. Es gibt solche, die sind total behütet, andere werden dazu ermutigt selber Dinge zu tun, um die Selbstständigkeit zu erhalten» (B. Hafner, persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018 Zeilen 65-68). Pope et al. (2012) erachten es als wichtig, dass Fachpersonen die Einschränkungen der Betroffenen in ihren täglichen Aktivitäten erkennen und sich damit befassen. Tabolli et al. (2010) äussern: «Schmerzen, Gerüche und Mobilitätseinschränkungen haben einen signifikanten Einfluss auf Patienten mit EB und deren Lebensalltag» (wie zitiert durch Pope et al., 2012, p. 909). Depression und Angst sind weitere Merkmale die häufig vorkommen und zu einer sozialen Isolation führen können. Anxiolytika wie Midazolam, Diazepam und Lorazepam gelten als gute Medikamente gegen akute Angstzustände (Goldschneider et al., 2014). «Eine unzureichende Schmerzkontrolle während eines Eingriffs kann einen Teufelskreis auslösen, in dem die Erinnerung an vergangene körperliche Schmerzen aufkommt und die psychische Belastung in jedem weiteren Eingriff die körperlichen Schmerzen erhöht. Entspannungstechniken, psychologische Unterstützung und pharmakologische Behandlung sollten angeboten werden» (El Hachem et al., 2014, p.13). Im Allgemeinen ist es essentiell, die Unabhängigkeit und Sicherheit Betroffener zu fördern und zu stärken, sowohl bei der Arbeit, als auch zu Hause. Hilfsmittel wie spezielle Betten, Schuhe, Badesitze etc. können dabei eine grosse Unterstützung sein (Pope et al., 2012). Zu dem



sagen Goldschneider et al. (2014): «Die frühzeitige Einbeziehung der Kinder in den Pflegeprozess, hilft ihnen, ein Gefühl der Kontrolle zu entwickeln» (p. 12).

### **3.3.3. Wundmanagement**

Pope et al. (2012) empfehlen eine sanfte Reinigung der Wunden mit Kochsalzlösung, Wasser oder Dermol 500 (Benzalkoniumchlorid 0.1 Prozent, Chlorhexidinhydrochlorid 0.1 Prozent). El Hachem et al. (2014) nennen die Verwendung von milden antiseptischen Lösungen wie Chlorhexidin 0.1 Prozent (Chlorhexamed) oder Polyhexanid (Prontosan, Lavasept) bei infizierten Wunden. Zytotoxische Lösungen sollten aufgrund der erhöhten Hautfragilität und den möglichen Schmerzen vermieden oder nur so wenig wie möglich angewendet werden. Das Entfernen eines alten Verbandes in der Badewanne oder mit vorherigem 5 bis 10-minütigen Einweichen dient der Vorbeugung von Schmerzen und möglichen Traumata (Pope et al., 2012). Arbuckle HA (2010) artikulieren: «Das Baden erleichtert die Reinigung und begünstigt eine nicht-traumatische Verbandsentfernung» (wie zitiert durch Pope et al., 2012, p.912). Die Häufigkeit des Badens hängt von der Art des Verbandes und den Wundeigenschaften ab. Bei infizierten Wunden oder haftenden Verbänden sollten EB-Betroffene jeden zweiten Tag baden. Handelt es sich um in der Wundheilung fortgeschrittene Wunden, kann das Baden auf einmal pro Woche reduziert werden (El Hachem et al., 2014).

Badezusätze wie Salz, Essig oder Bleichmittel beschreiben Goldschneider et al. (2014) ebenfalls als schmerzlindernd, um das Baden zu erleichtern. Salz wird hinzugefügt, um das Wasser isotonisch zu machen, damit das Baden weniger Beschwerden verursacht. Bleichmittel und Essig sind hilfreich bei der Trocknung der Haut und der Reduzierung der Bakterienbesiedelung. Diese Empfehlungen beruhen auf anekdotischer Zustimmung von EB-Betroffenen und/oder deren Familien. Einige äussern während dem Baden mit den oben genannten Zusätzen Wohlempfinden, andere berichten über Schmerzen.

Goldschneider et al. (2014) weisen darauf hin, bei Badezusätzen vorsichtig zu sein, da jede betroffene Person individuell darauf reagiert. Um ein Verbandwechsel möglichst schmerzfrei zu gestalten, wird empfohlen, die alten Verbände während des Badens zu belassen (Goldschneider et al., 2014). Damit die Zeit der offenen Wunden an der frischen Luft verkürzt wird, empfehlen Goldschneider et al. (2014), alle Verbandsmaterialien vor dem anschliessenden Verbandwechsel vorzubereiten.

Die Entstehung von Blasen bei EB ist ein sehr häufiges Merkmal (Pope et. al., 2012). Denyer, J. P. (2000) beschreibt: «Neue Blasen sollten aufgestochen (Fingerstich-Lanzette, sterile Grossnadel oder Skalpellklinge) und entleert werden. Es ist wichtig, die oberste Schicht der Blase an Ort und Stelle zu belassen, um die Reepithelisierung zu erleichtern sowie das Infektionsrisiko und die Schmerzen zu reduzieren» (wie zitiert durch El Hachem et al., 2014, p.8).

Die Wahl des Verbandmaterials sollte individuell, basierend auf dem EB-Subtyp, dem Ausmass und Standort der Wunde sowie den Kosten des Materials und der Verfügbarkeit getroffen werden. Da die Wundheilung eine Feuchthaltung der Wundoberfläche benötigt, ist die Verwendung von Verbänden mit okklusiven, semiokklusiven, absorbierenden, hydratisierenden und/oder hämostatischen Eigenschaften notwendig. Die gezielte Auswahl des Verbandmaterials ist abhängig von den Wundeigenschaften und des Wundsekrets (Pope et al., 2012). Verbände, die beim Entfernen nicht klebend sind wie zum Beispiel silikonbasierte Produkte, sind hilfreich bei der Verringerung von Schmerzen und Hauttraumata (Goldschneider et al. 2014). B. Hafner nennt zwei Arten von Wundauflagen welche empfehlenswert sind. Zum einen, Auflagen wie Mepitel oder Mepilex. Diese gibt es dünn oder dick, durchlässig oder nicht durchlässig und mit oder ohne Silbergehalt. Zum anderen, PolyMem beziehungsweise Polymer-Schaum (Copolymer). Das PolyMem hat den Vorteil, dass es sehr saugfähig ist, Exsudat gut aufnimmt und gleichzeitig eine reinigende sowie schmerzlindernde Eigenschaft aufweist. B. Hafner betont, Materialien zu verwenden, welche Silikon beinhalten, um das Verkleben des Materials auf der Wunde zu vermindern oder gar zu verhindern. Ebenfalls gibt es Silikontapes die man zur Fixierung auf der Haut verwenden kann. Die Benutzung eines Pflasterentfernungssprays empfiehlt B. Hafner zudem für die Entfernung jeglicher Auflagen (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018 Zeilen 193-204). Pope et al. (2012) erstellten eine Liste mit möglichen Wundauflagen, worin an erster Stelle ebenfalls die Materialien aufgelistet sind, welche auch von B. Hafner verwendet werden. Es ist keine evidenzbasierte Literatur vorhanden, welche beschreibt, dass silberhaltige Produkte Wundinfektionen vorbeugen. Trotzdem befürworten El Hachem et al. (2014) die Verwendung von silberhaltigen Crèmes oder Wundauflagen (Silbersulfadiazin (Flammazine), Mepilex Ag, Aquacel Ag etc.). Der Silberplasmaspiegel sollte bei grosser

Wundoberfläche oder längerer Anwendung überprüft werden, um das Risiko einer Toxizität aufgrund der Silberabsorption zu verhindern.

Zur Vorbeugung von Blasenbildung, Schmerzen und Pruritus empfehlen El Hachem et al. (2014) die tägliche Anwendung von feuchtigkeitsspendenden Produkten sowie die Verwendung von öligen Emulsionen bei trockener Haut und hyperkeratotischen oder verkrusteten Läsionen.

B. Hafner nennt hilfreiche Tipps, welche sie in ihrer Wundsprechstunde an Patienten und deren Familien weitergibt um das Risiko neuer Wunden zu verringern:

- das Tragen von Skinnies: Ganz weiche Baumwollanzüge mit oder ohne Seide, die sehr hautverträglich sind sowie den Juckreiz und das darauffolgende Kratzen lindern. Sie enthalten keine Nähte, Knöpfe etc.
- Kleidungsstücke umdrehen damit die Nähte aussen sind sowie Kleider tragen, bei denen keine Reissverschlüsse oder Druckknöpfe etc. vorhanden sind
- möglichst immer Schuhe tragen, Barfuss gehen vermeiden

(B. Hafner, persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 209-214)

### **3.4. Rahmenbedingungen ambulante/häusliche Pflege**

Da das Setting in der Fragestellung auf die ambulante beziehungsweise häusliche Pflege begrenzt wurde, wird es in den Ergebnisteil miteinbezogen. Zwei von fünf Studien (El Hachem et al., 2014 & Stevens et al., 2014) inkludierten das häusliche Setting. Die Empfehlungen der zusätzlich eingeschlossenen Studien wurden keinem spezifischen Setting zugeordnet. Diese werden in der Diskussion genauer analysiert und überprüft. In Stevens et al. (2014) wurde ein Konzept der häuslichen Pflege erforscht, daher fliessen die Ergebnisse der Studie mit ein.

Zur Veranschaulichung diverser Rahmenbedingungen, welche von grosser Bedeutung sind, wird der Fokus auf das Beispiel der Einführung eines Wundbehandlungsplans für das häusliche Setting gesetzt.

Damit ein individueller Wundbehandlungsplan erstellt werden kann, sollte ein umfassendes Assessment stattfinden, wobei laut Pope et. al. (2012) stets die

psychosozialen Bedürfnisse von Betroffenen berücksichtigt werden. Dazu gehören folgende Aspekte:

- individuelle, personelle Präferenzen reflektieren und respektieren
- Erfahrungen und Feedbacks der Betroffenen in die Behandlung integrieren
- die Aspekte der Lebensqualität in Bezug auf das Schmerzmanagement, die Häufigkeit der Verbandwechsel und die Beeinträchtigungen der täglichen Aktivitäten berücksichtigen
- der Zugang zur häuslichen Pflege, wie zu einem auf EB spezialisierten Pflegeteam

Der Wundbehandlungsplan sollte nach der Erstellung, für das häusliche Pflegepersonal sowie für den Betroffenen und deren Familie jederzeit bereit liegen. Im Weiteren ist es essentiell den Plan regelmässig zu evaluieren und aktualisieren (Pope et al., 2012).

Um die Vorteile der häuslichen Pflege mit Unterstützung von Fachpersonen zu verdeutlichen, führten Stevens et al. (2014) eine Umfrage mit EB-Betroffenen mittels Fragebögen durch. Folgende Aspekte wurden genannt:

- Verteilung der Verantwortung
- verbesserte Lebensqualität
- verbessertes Familiengleichgewicht in Bezug auf den Umgang und das Leben mit Epidermolysis bullosa
- verbesserter Unterstützungslevel
- professionelle Unterstützung in Bezug auf die rezidivierenden Wunden

Betroffene erläutern, dass sie froh darüber sind, zwei Mal pro Woche dreistündige, professionelle Unterstützung zu erhalten. Zudem erachten sie es als erleichternd, dass die Unterstützung durch externe Personen erfolgt und dies die Familienmitglieder entlastet. Es entwickle sich zudem eine gute Beziehung zwischen Pflegefachpersonen und Patienten (Stevens et al., 2014). Auch Adni et al. (2012) beschreiben eine partnerschaftliche Beziehung zwischen den Pflegenden und den Patienten. Die Forschenden äussern, dass alle Beteiligten in unterschiedlichen Bereichen Experten sind und sich dadurch gegenseitig unterstützen können. Für EB-Betroffene und deren Familien, welche noch keine regelmässige häusliche Pflege in Anspruch nehmen, ist es üblich, dass sie bereits routiniert in gewissen Vorgängen sind. Pflegende Angehörige werden dabei in Adni et al. (2012) von den Betroffenen als Primärexperten angesehen, wobei professionelle Pflegefachpersonen erst mit der Zeit zu Experten werden. Es bedarf einer besonders

flexiblen Herangehensweise der Pflegefachpersonen, um die Zufriedenheit der Patienten sowie die Ergebnisse zu verbessern (Pope et al., 2012). Pope et al. (2012) schreiben: «Die Entwicklung einer therapeutischen Beziehung beinhaltet eine angemessene Unterstützung und Ausbildung. Dies geschieht, wenn Vertrauen, Kommunikation und ein offener Dialog den Patienten und Fachpersonen zu verstehen gibt, dass alle Beteiligten an Entscheidungsprozessen sinnvoll beitragen können» (p. 909/910).

B. Hafner sagt, dass Betroffene zu Hause auch weitere fachliche Unterstützung, neben der Pflege, benötigen. Beispielsweise Physiotherapie, Ergotherapie, psychologische Betreuung, Ernährungsberatung etc. (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 164-168). Da es sich bei EB um eine äusserst komplexe Erkrankung handelt, ist die Kommunikation zwischen den verschiedenen Fachkräften umso wichtiger. El Hachem et al. (2014) empfehlen die Behandlung von EB-Betroffenen in einem multidisziplinären Team, mit einem Dermatologen als Koordinator. Der Patient soll in jedem Falle im Mittelpunkt stehen und einen individuellen Behandlungsplan erhalten. Das multidisziplinäre Team muss regelmässig auf den neusten Stand gebracht und spezifisch trainiert werden (El Hachem et al., 2014). Ein interprofessioneller Ansatz mit einer guten Koordination und offener Kommunikation zwischen dem Hausarzt und dem Home-Care-Team ist der effektivste Weg für eine gute Pflege von Menschen mit EB (Pope et al., 2012).

Pope et al. (2012) weisen auf weltweit 16 spezialisierte EB Zentren hin, welche in interprofessionellen Teams mit Pflegefachpersonen, Ärzten, Chirurgen, Beschäftigungstherapeuten, Physiotherapeuten, Sozialarbeitern, Ernährungsberatern, Musiktherapeuten und weiteren Fachpersonen arbeiten. Da nicht alle Patienten in spezialisierten Zentren betreut werden können, sollten Fachpersonen, die nicht auf EB spezialisiert sind und häusliche oder ambulante Pflege leisten, sich an etablierte EB-Zentren, internationale EB-Pflege-Netzwerke oder an die Dystrophic Epidermolysis Bullosa Research Association International (DEBRA International) wenden (Pope et al., 2012). Betroffene haben ein grösseres Vertrauen zu Pflegefachpersonen, welche Teil eines EB-Netzwerks sind (Adni et al., 2012). El Hachem et al. (2014) erachten es als wichtig, dass Betroffene über die Stiftung DEBRA wie auch über eine mögliche Mitgliedschaft informiert werden. DEBRA sorgt für Information, soziale Unterstützung und gibt Auskunft über involvierte Zentren. Zudem unterstützt sie den Austausch von

Erfahrungen zwischen Betroffenen und organisiert Treffen sowie gemeinsame Ferien (El Hachem et al., 2014).

## **4. Diskussion**

In diesem Kapitel wird der Stand der Forschung bezüglich Pflegeinterventionen bei Menschen mit EB beschrieben. Zudem werden die Ergebnisse der eingeschlossenen Literatur sowie die Resultate der Expertenmeinung kritisch hinterfragt und diskutiert. Es wird analysiert und festgehalten ob sie zur Beantwortung der anfänglich gestellten Fragestellung: «Mit welchen Pflegeinterventionen können Pflegefachpersonen Patientinnen und Patienten im Alter ab 12 Jahren mit Epidermolysis bullosa zu Hause oder in Ambulatorien unterstützen?» eine Relevanz aufweisen.

### **4.1. Stand der Forschung**

Die Literatur zu den Pflegeinterventionen bei EB-Betroffenen ist aufgrund der geringen Population von 30'000 an EB-Erkrankten in ganz Europa (DEBRA Austria Home, Epidermolysis bullosa, Schmetterlingskinder, n.d.) sehr begrenzt. Dies wurde während der Datenbankrecherche verdeutlicht. Die Literatur fokussiert sich hauptsächlich auf Neugeborene, Säuglinge oder Kleinkinder sowie auf Themen wie Malnutrition, Pruritus oder spezifische Materialien zur Wundbehandlung. Diese Themen stimmten jedoch nicht mit den in der Einleitung erfassten Bedürfnissen von Menschen mit EB überein, was die Suche nach Literatur deutlich erschwerte.

Wenn recherchierte Literatur Daten zur Beantwortung der Fragestellung beinhaltete, waren es in der Regel keine evidenzbasierten qualitativen oder quantitativen Studien, sondern Artikel, Guidelines, Reviews etc. Dies zeigt auf, dass eine grosse Forschungslücke besteht, was auch in der verwendeten Literatur (Pope et al., 2012, Goldschneider et al., 2014, El Hachem et al., 2014 und Adni et al., 2012) beschrieben wird. Die Frage nach Literatur bei Experten wie B. Hafner oder Fachpersonen der DEBRA führte zu denselben Quellen. T. Reusser von DEBRA Schweiz wie auch I. Bregulla von DEBRA International (mit dem Sitz in Salzburg, Österreich) sprachen von Schwierigkeiten, evidenzbasierte Literatur zur seltenen Krankheit EB zu finden. Dies wird aus der E-Mail im Anhang D ersichtlich. Experten arbeiten oft mit Guidelines, hausinternen Richtlinien oder

treffen sich an Tagungen, um ihre Erfahrungen auszutauschen und neue Erkenntnisse zu sammeln. Dr. G. Pohla-Gubo, Leiterin der EB-Akademie Österreich erwähnt in einem Kurzfilm der DEBRA Austria (DEBRAustria, 2015, DEBRA Austria – So fühlt sich das Leben für ein «Schmetterlingskind» an) ebenfalls die Wichtigkeit des Erfahrungsaustauschs an Tagungen, insbesondere zwischen internationalen Fachexperten. Im Kurzfilm wird ein Einblick in die Zukunft der EB-Forschung gegeben. Univ. Prof. Dr. J. Bauer ist es im Jahr 2014, zusammen mit seinem und einem italienischen Forschungsteam gelungen, gen-korrigierte Hauttransplantate zu züchten. Diese wurden als experimentelle Therapie bei EB-Betroffenen transplantiert. Ihr Körper nahm die gesunden Transplantate an, was ein grosser Fortschritt der Forschung bedeutet (DEBRAustria, 2015, DEBRA Austria – So fühlt sich das Leben für ein «Schmetterlingskind» an). B. Hafner erläutert, dass die Forschung aktuell viel Hoffnung hat EB zu heilen. Sie sagt ebenfalls, dass Forschende an der Entwicklung sind, Haut von nicht betroffenen Arealen zu züchten und auf betroffene Stellen zu transplantieren. (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 181-184, 186).

## **4.2. Pflegeinterventionen**

Die Ergebnisse werden in den folgenden Untergruppen: Schmerzmanagement, psychosoziale Aspekte und Wundmanagement analysiert und kritisch diskutiert.

### **4.2.1. Schmerzmanagement**

Pope et al. (2012), Goldschneider et al. (2014), Adni et al. (2012), wie auch El Hachem et al. (2014) sehen die Schmerzproblematik als grosses Thema bei EB-Betroffenen. Laut Goldschneider et al. (2014) ist EB mit vielen schmerzhaften Komplikationen verbunden, welche in chronische oder akute Schmerzen eingeteilt werden können. El Hachem et al. (2014) wie auch Pope et al. (2012) artikulieren zusätzlich, dass Schmerzen oftmals durch pflegerische Verrichtungen (wie zum Beispiel: Verbandswechsel oder Baden) ausgelöst werden. Carr und Mann (2002) schreiben in ihrem Buch «Schmerz und Schmerzmanagement», dass die Kombination von Schmerzmitteln und nichtmedikamentösen Methoden die Schmerzen effektiver lindern. Somit wird eine Kombination verschiedener Empfehlungen für die Praxis als sinnvoll erachtet. Drei der vier

genannten Studien weisen auf präventive und therapeutische sowie pharmakologische und nicht-pharmakologische Massnahmen hin. Sie nennen dieselben Faktoren, welche Schmerzen verstärken können. Zudem erwähnen sie unterschiedliche Massnahmen zur Verhinderung beziehungsweise Linderung von Schmerzen. Goldschneider et al. (2014) und El Hachem et al. (2014) unterscheiden im Gegensatz zu Pope et al. (2012) die Behandlungsmöglichkeiten zwischen akuten und chronischen Schmerzen. Pope et al. (2012) und Goldschneider et al. (2014) verwenden die Numeric Rating Scale (NRS) zur Erfassung der Schmerzintensität, wobei El Hachem et al. (2014) ebenfalls von verschiedenen Schmerzerfassungsskalen sprechen, diese aber nicht genauer erläutern. Dabei beschreiben Goldschneider et al. (2014) verschiedene Skalen für verschiedene Altersgruppen und kognitiven Fähigkeiten, wogegen Pope et al. (2012) die Verwendung der NRS Skala nicht auf eine gezielte Altersstufe, beziehungsweise Kognition beziehen. Präventive sowie therapeutische Ansätze werden von Pope et al. (2012), El Hachem et al. (2014), wie auch von Goldschneider et al. (2014) allgemein verfasst und nicht spezifisch als pflegerische Interventionen genannt. Massnahmen, wie die Verwendung von nicht-haftenden Verbandsmaterialien, das Anlegen von Schutz-, Schaumstoffverbänden sowie das Abdecken von offenen Wundbereichen etc. tragen einen Anteil zur Vorbeugung von Schmerzen bei (Pope et al., 2012). Die Wundversorgung, Durchführung der Verbandwechsel, Verbandstechniken, Wundreinigung etc. gehören zu den Aufgaben der Pflege (Schewior-Popp, Sitzmann, & Ullrich, 2012). Somit können die oben genannten Empfehlungen auf pflegerische Interventionen übertragen werden. Dass nicht-haftende Verbandsmaterialien weniger schmerzhaft zu entfernen sind und abgedeckte Wunden weniger Schmerzen verursachen, wird von den Forschenden jedoch bloss angenommen. Sie beschreiben, wie wichtig die Erfassung von Schmerzen vor und nach einem Verbandwechsel ist, jedoch nicht die konkrete Veränderung der Schmerzintensität nach den von ihnen beschriebenen Empfehlungen. Settelen, Stebler-Schärz und Egger (2011) zählen in der Leitlinie Wundmanagement des Universitätsspitals Basel folgende Empfehlungen auf: «Vermeiden von klebenden Wundauflagen» (p. 36), «Wunde vor Luftzug, unnötigen Berührungen und Manipulationen schützen» (p. 36), wie auch die Schmerzerfassung mittels einer Skala zu den Massnahmen der Schmerzbehandlung während eines Verbandwechsels (Settelen et al., 2011). Somit können die beschriebenen Empfehlungen von Pope et al. (2012) durchaus als signifikant erachtet werden. Therapeutische Massnahmen wie die Gabe von Analgesie werden in den drei Studien (Pope et al., 2012, El Hachem et al., 2014 & Goldschneider et al. 2014) als wichtig



erachtet. Das Medikamentenmanagement gehört laut Lauster, Drescher und Menche (2014) zu den pflegerischen Aufgaben, deshalb werden die oben genannten Empfehlungen als relevant angesehen. Nur Pope et al. (2012) gehen auf die Schmerzbehandlung mit dem Stufenschema nach WHO bei nozizeptiven Schmerzen ein. Goldschneider et al. (2014) fokussieren sich gezielter auf die dritte Stufe und lassen die ersten beiden Stufen nach WHO aussen vor. Carr und Mann (2002), weisen darauf hin, dass der gestufte Einsatz von Schmerzmitteln nach dem Stufenschema der WHO ein guter Leitfaden ist. Sie schreiben zudem, dass die gleichzeitige Gabe von mehreren Opioiden nicht als sinnvoll erachtet wird. Die Kombination von einem nichtopioiden Schmerzmittel und einem zentralwirkenden Opioid, bietet eine potenziell stärkere Schmerzlinderung. El Hachem et al. (2014) erwähnen ebenfalls die Verwendung von Analgesie in den verschiedenen Stufen, sprechen jedoch nicht gezielt von Kombinationen. Die Behandlung von neuropathischen Schmerzen wird unterschiedlich beschrieben. Pope et al. (2012) und El Hachem et al. (2014) sprechen von trizyklischen Antidepressiva oder der Gabe von Antikonvulsiva (Antiepileptika), was Goldschneider et al. (2014) ebenfalls befürworten. Zusätzlich empfehlen sie jedoch die Verwendung von Opioiden, zur Behandlung von neuropathischen Schmerzen in der End of Life Phase. Schmid (2016) beschreibt, dass neuropathische Schmerzen nur bedingt mit nicht-opioiden und opioiden Analgetika behandelt werden können. Er empfiehlt die pharmakologische Therapie mit Koanalgetika und wenn nötig einem zusätzlichen Antidepressivum. «Zu den Wirkstoffklassen der Koanalgetika zählen hauptsächlich Antidepressiva und Antiepileptika» (Schmid, 2016, p.75).

Die Schmerzmanagement-Interventionen werden von keiner Studie spezifisch den einzelnen Krankheitsformen von EB zugeordnet. Somit ist unklar, ob sämtliche Massnahmen auf alle EB-Untergruppen zutreffen. Auch auf die Altersgruppen wurde nur in der Studie von Goldschneider et al. (2014) eingegangen. Die Literatur von Pope et al. (2012), El Hachem et al. (2014), sowie Goldschneider et al. (2014) erwähnen nicht-pharmakologische Massnahmen, wie psychologische Unterstützung und Therapien, Ablenkung, kognitives Training, Hypnose, kognitive Verhaltenstherapie. Dies sind keine gezielten pflegerischen Interventionen, können aber durchaus als wichtig erachtet werden. Pflegefachpersonen sollten an psychologische Massnahmen denken, erkennen wenn sie gebraucht werden und diese wenn möglich anwenden (Lauster et al., 2014). Essentiell ist vor allem, dass Pflegefachpersonen Betroffene, bei denen eine psychologische Massnahme sinnvoll erscheint, an spezialisierte Fachstellen weiterleiten.

Entspannungsübungen, wie Goldschneider et al. (2014) erwähnen, haben den Zweck, emotionale Erregung zu reduzieren, was bei einer Schmerztherapie als sinnvoll erachtet wird. Für die Pflege ist die Anleitung einer Zwerchfellatmung und Muskelentspannung durchaus umsetzbar und kann in den Pflegealltag integriert werden. Bei der Anwendung von komplementärer und alternativer Medizin (CAM) bestehen keine genauen Angaben zur Wirkung auf EB-Betroffene. Deshalb wird von diesen Methoden eher abgeraten. Salz, als Badezusatz bei EB-Betroffenen wird laut Pope et al. (2012) als schmerzlindernde Massnahme genannt, auch Goldschneider et al. (2014) befürworten dies. Der Grund der Schmerzreduktion wird von Goldschneider et al. (2014) erläutert und beruht auf Aussagen und Erfahrungen von Betroffenen und pflegenden Angehörigen, jedoch fehlt evidenzbasierte Literatur, welche diese Aussage bestärken könnte. Daher wird diese Empfehlung als eher nicht relevant zur Beantwortung der Fragestellung angesehen.

#### **4.2.2. Psychosoziale Aspekte**

Die psychosozialen Unterstützungsmöglichkeiten wurden in der verwendeten Literatur nicht oft genannt. El Hachem et al. (2014) betonen wie wichtig es ist, den psychologischen beziehungsweise psychiatrischen Dienst schon im frühen Kindesalter in den Behandlungsprozess miteinzuschliessen. Sie erläutern jedoch keine konkreten pflegerischen Interventionen. Psychologische Massnahmen wie im Abschnitt zu Schmerzmanagement beschrieben, tragen sicherlich zur Vorbeugung allfälliger negativen psychosozialen Aspekte bei, werden jedoch nicht genannt. Die Expertenmeinung von B. Hafner hat aufgezeigt, dass das soziale Umfeld eines Menschen mit EB einen wichtigen Einfluss auf die Bestreitung des Alltags hat. Das Umfeld kann dazu beitragen, dass die Selbstständigkeit von EB-Betroffenen unterstützt und gefördert wird (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 64-68). In der Literatur wird nur in der Studie von Adni et al. (2012) über die Förderung der Selbstständigkeit berichtet. Dabei wäre die Förderung der Unabhängigkeit und Sicherheit ein sehr zentrales Thema in der Pflege von EB-Betroffenen. B. Hafner spricht auch von sozialer Ausgrenzung und Mobbing (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeilen 62, 75), worüber einzig in der Studie von El Hachem et al. (2014) kurz berichtet wird. Auch Dures et al. (2011) schildern die täglichen Probleme der Betroffenen, welche Stigmatisierung und soziale Isolierung mit sich bringen. Dabei wäre es essentiell, sich mit diesem Thema auseinanderzusetzen und nach Lösungsansätzen zu suchen. Pope et al. (2012) sehen die Schwierigkeiten im

Bestreiten des Alltags eher in Bezug auf körperliche Einschränkungen sowie Schmerzen und Gerüche. Diese Aspekte werden von Betroffenen in der Studie von Adni et al. (2012) ebenfalls erwähnt. Auf die Auswirkung der unangenehmen Gerüche im sozialen Umfeld wird nicht weiter eingegangen, was im Hinblick auf den sozialen Aspekt wünschenswert gewesen wäre. Auch weshalb die Thematik von ihnen als signifikant angesehen wird, oder welches mögliche pflegerische Interventionen zur Verbesserung der Problematik wären, wird nicht erläutert. Die eingeschlossenen Studien (Pope et al., 2012 & El Hachem et al., 2014) fokussieren sich beide auf die Probleme der Depression und Angst, welche mit einer sozialen Isolation einhergehen. Pflegerische Interventionen, um diese Problematik zu verringern, wären zur Beantwortung der Fragestellung von grosser Bedeutung. Goldschneider et al. (2014) erläutern lediglich die medikamentöse Gabe von Anxiolytika, um Angstzustände zu verringern. Im Gegenzug dazu werden in El Hachem et al. (2014) Entspannungstechniken, psychologische Unterstützung und pharmakologische Behandlung als Massnahmen gegen die psychische Belastung erwähnt.

#### **4.2.3. Wundmanagement**

In Bezug auf die Wundbehandlung werden EB-Betroffene oft falsch beraten oder nicht ernstgenommen (Dures et al., 2011). In den eingeschlossenen Studien gehen die Forschenden nicht direkt darauf ein, wie man das verhindern könnte, sondern geben Produktempfehlungen und Hinweise über das Handling der Verbandwechsel.

In mehreren Studien wird empfohlen, Wunden mit Wasser oder NaCl 0.9% zu reinigen. Infizierte Wunden dagegen, sollten mit einem milden Antiseptikum desinfiziert werden (Pope et al., 2012 & El Hachem et al., 2014). Settelen et al. (2011) schreiben, dass Antiseptika nur verwendet werden sollten, wenn eine Infektion oder der dringende Verdacht einer Infektion der Wunde vorliegt. Antiseptika reduzieren die Keimmenge, wirken zelltoxisch und hemmen die Wundheilung. Daher werden die Empfehlungen der Studien als essentiell erachtet.

Drei von fünf Studien (Pope et al., 2012, El Hachem et al., 2014 & Goldschneider et al., 2014) erwähnen, dass es sinnvoll ist, vor dem Verbandwechsel mit den alten Verbänden zu baden. Folgende positive Aspekte werden genannt:

- einweichen des Verbandes in der Badewanne vor dessen Entfernung (Schmerzprävention)

- Erleichterung der Reinigung und Begünstigung einer nicht-traumatischen Verbandsentfernung
- Salz, Essig, Bleichmittel als Badezusatz (Schmerzlinderung)
- Bleichmittel und Essig trocknen die Haut aus (Reduktion der Bakterienbesiedlung)

Daraus ist zu schliessen, dass das Baden zur Erleichterung der Verbandsentfernung und Schmerzlinderung empfehlenswert ist. Mit den Badezusätzen ist jedoch Vorsicht geboten. Wie Goldschneider et al. (2014) erläutern, reagiert jede Person individuell darauf. In der Literatur fehlt eine kritische Hinterfragung der einzelnen Badezusätze im Hinblick auf die allfälligen Nebenwirkungen. Dass neue Blasen aufgestochen werden sollen, wird ebenfalls mehrmals erwähnt. Settelen et al. (2011) weisen darauf hin, dass das Aufstechen der Blasen zur Beurteilung des darunter liegenden Wundgrundes dient. Die Beurteilung soll jedoch zusammen mit dem ärztlichen Dienst erfolgen. In den Studien ist nicht beschrieben, wessen Aufgabe das Aufstechen von Blasen ist, was wünschenswert wäre. Für die Beantwortung der Fragestellung wird die Intervention trotzdem als wichtig erachtet, da Pflegefachpersonen wissen sollten, wie sie reagieren müssen, wenn sie eine Blase antreffen.

Die Produktwahl der Wundauflagen sollte individuell getroffen werden. Dies wird in der Studie von Pope et al. (2012) verdeutlicht. Wie bei den Bedürfnissen in der Einleitung nach Dures et al. (2011) beschrieben, wünschen EB-Betroffene, dass sie ernst genommen und ihre Erfahrungen miteinbezogen werden. Auch Adni et al. (2012) erläutern, dass sich Betroffene oftmals als Experten in verschiedenen Verrichtungen sehen und sie den Wunsch der «Begegnung auf Augenhöhe» mit den Pflegefachpersonen äussern. Es ist essentiell zu wissen, welche Materialien am besten geeignet sind, um Betroffene bei den täglichen Verbandwechseln zu unterstützen. Drei von fünf Studien (Pope et al., 2012, El Hachem et al., 2014 & Goldschneider et al., 2014) befassen sich mit Empfehlungen bezüglich der Wundauflagen und alle erachten silikonhaltige Produkte, als die effektivste Wahl bei EB-Betroffenen. Auch B. Hafner benutzt in ihrer Wundsprechstunde silikonhaltige Produkte und gibt diese Empfehlung an Betroffene weiter (persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018, Zeile 194). Ob es sinnvoll ist, silikonhaltige Produkte mit einem zusätzlichen Silbergehalt zu verwenden, sollte kritisch hinterfragt werden. El Hachem et al. (2014) erläutern, dass darüber keine evidenzbasierte Literatur vorhanden sei, sie aber silberhaltige Wundauflagen oder Crèmes trotzdem befürworten. Bei sekundär heilenden Wunden, welche von Keimen besiedelt sind und dabei eine Wundinfektion vorliegt, ist die

Wundbehandlung mit silberhaltigen Produkten empfohlen (Haidorfer, Egger & Frei, 2011). Somit fehlt in den einbezogenen Studien die detaillierte Beschreibung der Verwendung von silberhaltigen Wundauflagen.

Die von B. Hafner genannten Ratschläge, werden als gute Empfehlungen erachtet, welche die Pflegefachpersonen den Betroffenen weitergeben können.

### **4.3. Beantwortung der Fragestellung**

Die zu Beginn formulierte Fragestellung lautet: «Mit welchen Pflegeinterventionen können Pflegefachpersonen Patientinnen und Patienten im Alter ab 12 Jahren mit Epidermolysis bullosa zu Hause oder in Ambulatorien unterstützen?»

Der Bedarf an Unterstützung von EB-Betroffenen fokussiert sich hauptsächlich auf das Schmerzmanagement, die psychosozialen Aspekte und das Wundmanagement. Deshalb wurden bei der Suche nach Ergebnissen, diese Themen als Schwerpunkte gesetzt.

Da es sich bei der Krankheit Epidermolysis bullosa um eine sehr seltene Krankheit handelt, konnte nur eine qualitative und eine quantitative Studie zur Beantwortung der Fragestellung gefunden werden. Die zusätzlich verwendete Literatur besteht aus Guidelines, was zur Folge hat, dass es sich nicht um Ergebnisse, sondern um Empfehlungen handelt. Somit kann die Fragestellung nicht beantwortet, aber es können Empfehlungen zu möglichen pflegerischen Interventionen gegeben werden:

#### **Schmerzmanagement**

- die Erfassung der Schmerzintensität anhand der Numeric Rating Scale (NRS) vor und nach pflegerischen Verrichtungen
- die Schmerzmittelgabe nach dem Stufenschema der WHO
- die Verwendung von nicht haftenden Verbandsmaterialien, das Anlegen von Schutz-, Schaumstoffverbänden und das Abdecken von offenen Wundbereichen zur Schmerzprävention
- die Kombination von präventiven und therapeutischen sowie pharmakologischen und nicht-pharmakologischen Massnahmen

## Psychosoziale Aspekte

- die Einschränkungen der Betroffenen zur Bewältigung des Alltags erkennen und sich damit befassen
- das breite Unterstützungsangebot kennen, wenn möglich ausführen oder an Fachstellen verweisen (Entspannungstechniken, psychologische Unterstützung, pharmakologische Behandlung etc.)
- die Unabhängigkeit der Betroffenen fördern

## Wundmanagement

- vor dem Verbandwechsel mit dem alten Verband baden
- nicht infizierte Wunden mit Wasser oder NaCl 0.9% reinigen
- infizierte Wunden mit einem milden Antiseptikum desinfizieren
- silikonhaltige Wundauflagen und Pflaster verwenden

Zudem lässt sich sagen, dass in jeglicher verwendeten Literatur die Wichtigkeit der multidisziplinären Unterstützung von gut ausgebildeten Fachpersonen, welche einen interdisziplinären Ansatz verfolgen, betont wird. Besonders im häuslichen wie auch im ambulanten Setting scheint dies ein wichtiger Aspekt zu sein.

## **4.4. Praxistransfer**

In diesem Kapitel wird die Relevanz der Ergebnisse für die Praxis anhand des Modells Evidence-based Nursing (EBN) von Rycroft-Malone et al. (2004) aufgezeigt. Da Behrens und Langer (2016) im Buch Evidence based Nursing and Caring die Aspekte des Modells differenziert erläutern, wurde dieses für den Theorie-Praxis-Transfer als Literatur verwendet.

### **4.4.1. Relevanz für die Praxis**

Die Relevanz des Themas für die Praxis weist Schwierigkeiten auf, da nur wenig evidenzbasierte Literatur vorhanden ist. Die einzelnen Empfehlungen können durch Pflegefachpersonen als mögliche Intervention für die Praxis abgeleitet werden. Das Modell Evidence-based Nursing (EBN) soll die Relevanz der Ergebnisse bestärken. Laut Behrens

und Langer (2016) besteht eine evidenzbasierte Pflege aus vier verschiedenen Komponenten. Die Relevanz der erforschten Ergebnisse (externe Evidenz) kann zusätzlich zur Pflegeforschung anhand Expertenmeinungen (interne Evidenz), Umgebungsbedingungen (Leitlinien, gesetzliche Regelungen) wie auch Erfahrungen von Betroffenen und Angehörigen für die Praxis bestätigt werden.

#### **4.4.2. Einbezug des Pflegemodells**

Anhand der vier Komponenten des Modells Evidence-based Nursing nach Behrens und Langer (2016) erfolgt in den folgenden Abschnitten eine Übertragung der Ergebnisse in die Praxis. Die pflegerische Entscheidung bezüglich der Pflege und Betreuung von Menschen mit EB umfasst folgende vier Komponenten:

- Ergebnisse der Forschung
- Expertise der Pflegenden
- Anreize, Umgebungsbedingungen
- Ziele, Vorstellungen und Handlungen des Pflegebedürftigen und ihrer Angehörigen.

Forschungsergebnisse:

Die Forschung weist eine deutliche Lücke in Bezug auf pflegerische Interventionen des Schmerzmanagements, der psychosozialen Aspekte und des Wundmanagements auf. Es ist nur wenig Literatur über diese Themen vorhanden. Es wäre wünschenswert, zukünftig mehr evidenzbasierte Literatur über pflegerische Interventionen und deren Wirksamkeit in diversen Bereichen der Pflege und Betreuung von EB-Betroffenen zur Verfügung zu haben.

DEBRA international listet auf ihrer Webseite die Guideline von Goldschneider et al. (2014) und eine ältere Version der Guideline von Pope et al. (2012) auf. Diese werden demzufolge weltweit zur Pflege, Betreuung und Behandlung von EB-Betroffenen verwendet. Da die darin enthaltenen Empfehlungen keiner spezifischen Berufsgruppe zugeordnet sind, können sie auf die Pflegepraxis übertragen werden.

Fachexpertise:

Aufgrund der Rarität betroffener Menschen ist für viele Pflegefachpersonen das Krankheitsbild EB völlig unbekannt. Das Behandlungsteam sollte Fachexpertise voraussetzen sowie in einem multidisziplinären Team mit einem interdisziplinären Ansatz

arbeiten. Daher ist es essentiell Informationsmöglichkeiten wie DEBRA international zu kennen und zu nutzen. Für eine hohe Pflegequalität sollten, auf EB spezialisierte Fachpersonen verschiedener Disziplinen, in die Pflege und Betreuung von EB-Betroffenen miteinbezogen werden.

Anreize und Umgebungsbedingungen:

Es gibt nur wenige spezialisierte Fachzentren für EB-Betroffene. Bei der ambulanten und häuslichen Pflege, sollten die Pflegefachpersonen wie auch die Angehörigen speziell geschult werden. Angehörige sind in erster Linie die Personen, welche rund um die Uhr im Einsatz sind. Pflegefachpersonen betreuen Betroffene nur für eine gewisse Zeitspanne. Daher sind die Pflegefachpersonen auf die Erfahrungen Betroffener wie auch auf die Beobachtungen der Angehörigen angewiesen.

Ziele, Vorstellungen und Handlungen der Pflegebedürftigen und ihren Angehörigen:

Um eine professionelle Beratung und Betreuung von Menschen mit EB und deren Angehörigen zu gewährleisten, ist es essentiell, ihre eigenen Erfahrungen und ihr Wissen in den Behandlungsplan miteinzubeziehen. Da EB bis anhin eine unheilbare Erkrankung ist und die Betroffenen sich demnach ein Leben lang mit EB beschäftigen müssen, sind sie primäre Experten und spielen somit an der Erstellung eines individuellen Behandlungsplans eine aktive Rolle. Daher ist es wichtig, Bedürfnisse, Ziele und Wünsche in einem Gespräch mit Betroffenen und deren Angehörigen zu erfassen, damit alle in den Pflegeprozess involviert werden.

Das Evidence-based Nursing Modell sollte für die Pflege und Betreuung von EB-Betroffenen zur Entscheidung möglicher Interventionen bezüglich Wund- und Schmerzmanagement wie auch psychosozialen Aspekten angewendet werden. Eine professionelle Entscheidungsfindung diverser pflegerischer Interventionen wäre somit unter Miteinbezug des Modells gewährleistet.

#### **4.5. Limitationen**

Die zu Beginn formulierte Fragestellung wurde sehr umfangreich gestellt. Daraus resultierte, dass Schwerpunkte gesetzt werden mussten und somit keine breit gefächerte Auseinandersetzung mit der Thematik stattfinden konnte. Des Weiteren war es aufgrund



der drei gesetzten Schwerpunkte schwierig, nicht abzuschweifen und stets auf die ursprüngliche Problemstellung zurückzukommen. Wäre der Umfang der Arbeit weniger eingeschränkt gewesen, hätte auch auf andere Schwerpunkte eingegangen werden können.

Die Literatur welche zur Beantwortung der Fragestellung verwendet wurde, stammt aus ähnlichen Jahren, was auf ein jung erforschtes Thema hinweist. Daraus resultiert eine Forschungslücke, was eine Limitation der Beantwortung der Fragestellung darstellt. Zudem wurde Literatur verwendet, welche unterschiedliche Methoden aufweist, was die Gegenüberstellung der Ergebnisse beziehungsweise der Empfehlungen erschwerte.

## **5. Schlussfolgerung**

Es besteht eine grosse Forschungslücke von evidenzbasierten Studien zum Thema pflegerische Interventionen bei Menschen mit EB im ambulanten oder häuslichen Setting. Aufgrund der geringen Population von 30'000 EB-Betroffenen in ganz Europa (DEBRA Austria Home, Epidermolysis bullosa, Schmetterlingskinder, n.d.) ist die Durchführung von qualitativen wie auch quantitativen aussagekräftigen Studien erschwert. Daher wird es als essentiell erachtet, den Fokus auf Evidence-based Nursing zu setzen und sich nicht nur an evidenzbasierter Literatur, sondern auch an der Expertise von Fachpersonen, Betroffenen und deren Angehörigen sowie den Umgebungsfaktoren zu orientieren. Es besteht ein grosses Netzwerk von EB-Betroffenen sowie Fachpersonen welche sich mit EB auseinandersetzen und/oder in die Pflege und Betreuung von Menschen mit EB involviert sind, was von grossem Nutzen ist. Zudem ist die Arbeit in einem multidisziplinären Team mit einem interdisziplinären Ansatz empfehlenswert.

Die Erarbeitung eines Pflegekonzepts für EB-Betroffene im häuslichen Setting würde eine höhere Pflegequalität erzielen. Ebenfalls könnte dadurch professionell auf die Bedürfnisse von EB-Erkrankten und deren Angehörigen eingegangen werden, wodurch sich ihre Lebensqualität optimieren würde.

## Verzeichnisse

In folgendem Kapitel wird das Literatur-, Tabellen- und Abbildungsverzeichnis aufgelistet.

### Literaturverzeichnis

- Adni, T., Martin, K., & Mudge, E. (2012). The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *JOURNAL OF WOUND CARE*, 21 (11), 528–538.
- Altmeyer, P. (2017). Epidermolysis bullosa-Gruppe (Übersicht). Ätiopathogenese. *Die Online Enzyklopädie der Dermatologie, Venerologie, Allergologie und Umweltmedizin. Professor Dr. med. P. Altmeyer*. Heruntergeladen von <http://www.enzyklopaedie-dermatologie.de/artikel?id=1192> am 26.07.2017
- Bartholomeyczik, S., Linhart, M., & Mayer, H. (2008) *Lexikon der Pflegeforschung, Begriffe aus der Forschung und Theorie*. München: Urban & Fischer Verlag.
- Behrens, J., & Langer, G. (2016). *Evidence based Nursing and Caring* (4. Auflage). Bern: Hoferge Verlag.
- Birkenmeier, A. (2016). Im Einsatz für Schmetterlingskinder. *Schweizer Gesundheit. Erfahrungsberichte*. Heruntergeladen von <http://www.schweizer-gesundheit.ch/erfahrungsberichte/im-einsatz-fuer-schmetterlingskinder> am 26.07.2017
- Carr, E. C. J., & Mann, E. M. (2002). *Schmerz und Schmerzmanagement*. Bern: Verlag Hans Huber.
- Centre for Reviews and Dissemination. (2009). *Systematic Reviews. CRD's guidance for undertaking reviews in health care*. York: CRD, University of York.

DEBRA Austria Home. (n.d.). Schmetterlingskinder. *Epidermolysis bullosa*.

Heruntergeladen von <http://www.debra-austria.org/epidermolysis-bullosa/schmetterlingskinder.html> am 27.04.2018

DEBRAustria (2015, Juli 3). DEBRA Austria – So fühlt sich das Leben für ein

«Schmetterlingskind» an. Heruntergeladen von

[https://www.youtube.com/watch?time\\_continue=4&v=sB\\_hJXe3Jcl](https://www.youtube.com/watch?time_continue=4&v=sB_hJXe3Jcl) am 20.04.2018

Dures, E., Morris, M., Gleeson, K., & Rumsey, N. (2011). The Psychosocial Impact of Epidermolysis Bullosa. *Qualitative Health Research*, 21(6), 771-782.

DiCenso, A., Bayley, L., & Haynes, R. B. (2009). Accessing pre-appraised evidence: fine-tuning the 5S model into a 6S model. *Evid Based Nurs*, 12(4), 99-101. doi: 10.1136/ebn.12.4.99-b

El Hachem, M., Zambruno, G., Bourdon-Lanoy, E., Ciasulli, A., Buisson, Ch., Hadj-Rabia S., ... Bodemer, Ch. (2014). Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of rare diseases*, 9:76, 1-20.

Foster, L., & Holmes, Y. (2007). Transition from paediatric to adult service in epidermolysis bullosa. *British Journal of Nursing*, Vol 16, No 4, 244-246.

Goldschneider, K. R., Good, J., Harrop, E., Liossi, Ch., Lynch-Jordan, A., Martinez, A. E, ... Stanko-Lopp, D. (2014). Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Medicine*, 12:178, 1-23.

Gowran, R. J., Kennan, A., Marshall, S., Mulcahy, I., Ni Mhaille, S., Beasley, S., & Devlin, M. (2014). Adopting a Sustainable Community of Practice Model when Developing a Service to Support Patients with Epidermolysis Bullosa (EB): A Stakeholder-Centered Approach. *Springer International Publishing Switzerland*, 51-63.

Haidorfer, J., Egger, B., Frei, I. (2011, März). Silber in der Wundbehandlung. *Soins infirmiers, Krankenpflege*, 30-31.

- Interessensgemeinschaft Epidermolysis Bullosa e.V. DEBRA Deutschland. (2008-2017).  
Über EB. *Häufig gestellte Fragen (FAQ)*. Heruntergeladen von <http://www.ieb-debra.de/html/faq.html> am 26.07.2017
- Lauster, M., Drescher, A., Menche, N. (2014). *Pflege Heute* (6. Auflage). Deutschland: Elsevier GmbH.
- Lincoln, Y. S., & Guba, E. G. (1985). *Naturalistic Inquiry*. London: SAGE Publications, Inc.
- Pope, E., Lara-Corrales, I., Mellerio, J., Martinez, A., Schultz, G., Burrell, R., . . . Sibbald, G. (2012). A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *American Academy of Dermatology*, Inc. doi: 10.1016/j.jaad.2012.01.016
- Ris, I. & Preusse-Bleuler, B. (2015). *AICA: Arbeitsinstrument für ein Critical Appraisal eines Forschungsartikels*. Schulungsunterlagen Bachelorstudiengänge Departement Gesundheit ZHAW vom 13.06.2016
- Rycroft-Malone, J., Seers, K., Titchen, A., Harvey, G., Kitson, A. & McCormack, B. (2004). What counts as evidence in evidence-based practice?. *Journal of Advanced Nursing*, 47(1), 81-90.
- Schewior-Popp, S., Sitzmann, F., & Ullrich, L. (2012). *Thiemes Pflege. Das Lehrbuch für Pflegenden in Ausbildung* (12. Auflage). Stuttgart: Georg Thieme Verlag KG.
- Schmid, B. (2016). *Arzneimittellehre für Krankenpflegeberufe* (10. Auflage). Stuttgart: Wissenschaftliche Verlagsgesellschaft.
- Settelen, Ch., Stebler-Schärz, D., & Egger, B. (2011). Leitlinie Wundmanagement. *Ressort Pflege MTT*: Universitätsspital Basel.
- Stevens, L. J., McKenna, S., Marty, J., Cowin, A. J., & Kopecki, Z. (2014) Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International Wound Journal* ISSN 1742-4801. doi: 10.1111/iwj.12394

Ullmann-Bremi, A., & Natterer, E. (2009) *Evidence-based Nursing (EBN) eine Entscheidungshilfe im Pflegealltag*. Heruntergeladen von <https://www.kispi.uzh.ch/de/UeberUns/spitalorganisation/pflegedienst/Documents/EBN%20Evidence-based%20Nursing.pdf> am 27.04.2018

Vorgrimler, D., & Wübben, D. (2003). Die Delphi-Methode und ihre Eignung als Prognoseinstrument. *Statistisches Bundesamt. Wirtschaft und Statistik*. 763-774.

## **Tabellenverzeichnis**

Tabelle 1 Von den Suchbegriffen zu den Schlagwörtern.....	8
Tabelle 2 Eingeschlossene Literatur .....	12

## **Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1. Flowchart nach Centre for Reviews and Dissemination (2009).....	11
--	----

## **Wortzahl**

- Abstract: 192
- Arbeit (exklusive Abstract, Tabellen, Abbildungen, Literaturverzeichnis, Danksagung, Eigenständigkeitserklärung und Anhänge): 9981

## **Danksagung**

Wir möchten uns ganz herzlich bei allen bedanken, die uns während dem Bearbeitungsprozess dieser Bachelorarbeit unterstützt haben.

Wir danken Frau Dreizler für ihre Begleitung und ihrem stetigen Ansporn, die komplexe Fragestellung zu bearbeiten. Wir konnten aus den Beratungsterminen mit Ihnen viel profitieren.

Auch ein herzliches Dankeschön an Bettina Hafner, für deine fachliche Unterstützung und das wertvolle Interview.

Einen besonderen Dank geht an Theres Kaufmann, Cindy Ziegler und René Mauchle für die Zeit die ihr aufwendeten, um unsere Arbeit zu korrigieren. Ihr wart uns eine riesige Unterstützung! Unseren Mitstudentinnen danken wir dafür, dass sie immer ein offenes Ohr für unsere Fragen hatten und uns stets motivierend zur Seite standen.

Einen letzten Dank möchten wir unseren Familien und Freunden aussprechen, die in dieser anspruchsvollen Zeit sehr verständnisvoll und geduldig mit uns waren.

## **Eigenständigkeitserklärung**

«Wir erklären hiermit, dass wir die vorliegende Arbeit selbständig, ohne Mithilfe Dritter und unter Benutzung der angegebenen Quellen verfasst haben.»

Wetzikon, 28. April 2018

Aline Kaufmann

Anna Meyer

---

---

## Anhang

### Inhaltsverzeichnis

Anhang A.....	49
Vollständiger Suchvorgang .....	49
Anhang B.....	51
Fragestellungen an Expertin .....	51
Sinngemässe Transkription .....	52
Anhang B.....	59
AICA Hilfstabellen zu sämtlicher eingeschlossenen Literatur .....	59
Anhang C.....	74
E-Mails DEBRA Schweiz & international.....	74



## Anhang A

### Vollständiger Suchvorgang

Tabelle 1

Vollständiger Suchvorgang

<u>Datenbank</u>	<u>Datum</u>	<u>Suchschritte</u>	<u>Treffer</u>
MEDLINE via ovid	14.12.17	epidermolysis bullosa AND psychosocial support systems	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND psychosocial	18 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND nurses and home care services	1 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND nurses	20 Treffer / 4 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND nurses AND home care services AND nursing intervention	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND home care services	6 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND nursing intervention	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND pain care	1 Treffer / 0 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND wound care AND nurses	4 Treffer / 2 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND wound care	61 Treffer / 8 brauchbare
PubMed	24.01.18	epidermolysis bullosa AND psychological	32 Treffer / 8 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND nursing AND psychosocial	1 Treffer / 1 brauchbarer
	25.01.18	epidermolysis bullosa AND nursing interventions	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND nursing intervention	30 Treffer / 4 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND intervention AND nurse	18 Treffer / 6 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND nursing AND ambulatory	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND nurse AND care	31 Treffer / 8 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND ambulatory	7 Treffer / 3 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND nurse	38 Treffer / 7 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND management AND nurse	14 Treffer / 4 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND intervention AND ambulatory	0 Treffer
		epidermolysis bullosa AND psychosocial AND intervention	13 Treffer / 2 brauchbare
	21.03.18		

CINAHL complete	18.12.17	epidermolysis bullosa AND nurses	29 Treffer / 5 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND intervention	19 Treffer / 0 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND pain care	2 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND wound care AND nurses	12 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND management AND nurses	8 Treffer / 1 brauchbarer
		epidermolysis bullosa AND psychological	4 Treffer / 2 brauchbare
		epidermolysis bullosa AND psychosocial	39 Treffer / 7 brauchbare

---

*Ausschluss:*

- 1. Schritt: Titel, Sprache, Abstract, Setting
- 2. Schritt: Alter der Probanden, Publikationsjahr, Publikationsart

---

*Duplikate der Forschungsarbeiten:*

- 164

## **Anhang B**

### **Fragestellungen an Expertin**

Bettina Hafner MAS Woundcare, Dipl. Wundexpertin SAFW

Fragestellung

„Mit welchen Pflegeinterventionen können Pflegefachpersonen Patientinnen und Patienten im Alter ab 12 Jahren mit Epidermolysis Bullosa zu Hause oder in Ambulatorien unterstützen?“

→ Schwerpunkt: Schmerz, psychosoziale Unterstützung, Wundbehandlung

- Wie häufig wirst du mit der Krankheit EB konfrontiert? Demografische Anzahl?
- Wie häufig kommen Betroffene in die Wundsprechstunden?
- Welche Fragen kommen bei an EB erkrankten Personen in einer Wundsprechstunde auf?
- Wie gehen Betroffene mit ihrer Erkrankung, beziehungsweise ihrem Leiden um?
- Was rätst du deinen Patienten für eine Behandlung bezüglich ihren Wunden (Schemas, Konzepte, Behandlungsmethoden)?
- Inwiefern benötigen sie dabei deine Unterstützung?
- Wie kann man an EB erkrankte Personen bezüglich Schmerztherapie am besten unterstützen?
- Wie geht es weiter, wenn sie nicht mehr zu dir in die Wundsprechstunden kommen?
- Benötigen sie auch sonstige Unterstützung von Fachstellen?
- Haben Betroffene auch zu Hause fachliche Unterstützung?
  
- Gute Unterlagen, Broschüren, Quellen etc.?

## Sinngemässe Transkription

- 1 - Wie häufig wirst du mit der Krankheit EB konfrontiert? Kennst du eine  
2 demografische Anzahl?

3 Schwierig zu beantworten, es ist nicht immer gleich. Statistisch 3-4 Neuerkrankte pro Jahr  
4 im KISPI, mittlerweile mehr, da sie vorher vor allem in Bern und Basel, nun mehr im KISPI  
5 sind (Bern nahm keine Neugeborene mehr). Mehr oder weniger von allen Kantonen bis  
6 auf die französisch-sprechende Schweiz. Tendenziell gehen die vermutlich eher nach  
7 Bern. Vor allem deutschsprachiger Raum.

- 8  
9 - Wie häufig kommen Betroffene in die Wundsprechstunden?

10 Total unterschiedlich. die Krankheit zeigt sich unterschiedlich (EB Simplex, sehe ich  
11 vielleicht gar nicht mehr, am Anfang mehr betroffen, vielleicht in der Derma-Sprechstunde  
12 zwischendurch). Teils hat man am Anfang viel mehr Kontrolle, je nach Ausprägung ist es  
13 total unterschiedlich. Hatten gerade Drei hintereinander, ähnliche Form aber zeigen sich  
14 total anders. Einer hat an der Haut fast gar nichts, der hatte ein Ernährungsproblem. Ein  
15 anderer hatte es sehr fest, ist aber gut in die Familie eingebunden. Regelmässige  
16 Kontrolle zwei Mal im Jahr. Sie machen zu Hause alles selber ohne Spitex.

17  
18 Alle Drei, haben eine aplasia cutis, Hautverlust an den Beinen, nicht unbedingt etwas mit  
19 EB zu tun, kommt aber oft zusammen vor. Haben vor allem dort offene Stellen.  
20 Der Dritte kam am Anfang regelmässig zwei Mal pro Woche. Da sie alles im KISPI  
21 machen wollten und nicht mit Spitex zu Hause. Lange gut durch Spitex. Dann  
22 Wundheilungsstörung und wieder wöchentlich KISPI für kurze Zeit. Jetzt wieder zu Hause  
23 und nun alle drei Monate. «Range» sehr gross, es kommt fest darauf an wie es den  
24 Kindern geht.

- 25  
26 - Wie alt sind die Kinder?

27 Alle 1-jährig. Plus-Minus kommen sie bis sie 16-jährig sind. Je nach Form sterben sie  
28 vielleicht aber auch vorher. Oder sie haben Formen wo es sich eher auswächst im Alter.  
29 Aber grundsätzlich bis 16. Ich persönlich hatte erst mit zwei Leuten Kontakt, die über 10-  
30 jährig sind, unklar ob verstorben oder nicht. Ich mache das Schwerpunktmässig aber auch  
31 erst seit ein paar Jahren. Vorher waren sie mehr in Bern angebunden. Beide Kinder waren  
32 erst in Bern. Grundsätzlich geht es den meisten mit der Zeit besser. Aber ich hatte auch

33 einen kleinen der nach einigen Monaten starb. das ist der Wahnsinn an der Erkrankung,  
34 der grosse Gap zwischen den Schweregraden.

35

36 - Welche Fragen kommen bei an EB erkrankten Personen in einer  
37 Wundsprechstunde auf?

38 Nur Wundsprechstunde: Geht es meist um Tipps und Tricks der Verbandsmaterialien,  
39 Salben gegen Juckreiz. Technik um etwas zu verbinden. Beratung was Kleider betrifft,  
40 Schutzmassnahmen im Alltag. Wenn sie beginnen zu kriechen (Ellenbeuge, Knie). Zähne  
41 sind ein grosses Thema, sind manchmal mitbetroffen. Da empfehlen wir einen Zahnarzt  
42 der spezialisiert ist. Ernährung oft ein Thema, oft bei den schlimmeren Formen, da sie  
43 auch in der Speiseröhre betroffen sein können. Da arbeiten wir aber eng mit der  
44 Ernährungsberatung zusammen. Schmerzbehandlung, Ablenkung.

45

46 - Wie gehen Betroffene mit ihrer Erkrankung, beziehungsweise ihrem Leiden um?  
47 Wir haben zwei ganz lange betreut die älter waren. Aber das KISPI ist vor allem auf die  
48 ganz kleinen spezialisiert. Da gerade Neugeborene oft sehr kritisch sein können. Oft  
49 intensivpflichtig, wenn viel Haut betroffen ist. Es ist auch ganz unterschiedlich. Es kommt  
50 wahnsinnig darauf an, wie die Familie funktioniert. Die eine Familie die wir hatten war zum  
51 Beispiel wahnsinnig gut organisiert. Die hat sich auch sehr intensiv damit beschäftigt, dass  
52 das Kind sterben wird. Er war dann palliativ hier. Haben Ablösungsprozess gut  
53 mitgemacht. Waren Dankbar für Unterstützung. Habe dann wie eine Erleichterung gehabt.  
54 Das ewig lange Leiden ist sehr schwierig auszuhalten und das Leben dreht sich nur noch  
55 um das. Teilweise 6 Stunden VW am Tag. Dann hatten wir eine andere Familie, andere  
56 Kultur gehabt, die hatten grosse Mühe mit dem Umgang. War schwer, als das Kind starb.  
57 Es kommt total auf das Familiengefüge an, man kann das nicht so pauschal sagen. Es gibt  
58 solche die können das irgendwie besser. Grundsätzlich muss man sich dem einfach  
59 hingeben und lernen damit umzugehen. Irgendwann gehört es zu deinem Alltag.

60

61 - Wie konnte das Kind damit umgehen? Mit der Erkrankung?

62 Es ist natürlich nie einfach. Ausgrenzung findet statt, mit dem Äusserlichen oder da sie im  
63 Alltag nicht so mitwirken können wie Andere. Es kann zu Kontrakturen führen an Händen  
64 (nicht bei allen Formen), es gibt eine starke Einschränkung. Gewisse können nicht mehr  
65 Gehen. Sind nur noch im Rollstuhl unterwegs. Ich glaube auch da kommt es extrem auf  
66 die Familie an. Wie sie das Kind in der Familie tragen. Was sie ihm an Selbstständigkeit

67 geben und was sie fördern. Es gibt solche, die sind total behütet, andere werden dazu  
68 ermutigt selber Dinge zu tun und Selbständigkeit zu erhalten.

69

70 - Gehen sie in normale Schulen?

71 Bin ich überfragt. Einige gehen in Sonderschulen für körperlich Behinderte. Solange es  
72 geht ist es gut in eine normale Schule zu gehen. Heutzutage versucht man, dass sie in die  
73 normale Schule mit Unterstützung gehen.

74

75 Wir machen auch Beratung in Schulen. Es gab dann Mobbing in der Schule (extra fest  
76 anfassen von anderen Schülern). Aufklärungen in Klasse gehören auch dazu. Was ist es?  
77 Löst bei Kindern und anderen Eltern Ängste aus. Ist schwer zu ertragen um es zu  
78 verstehen.

79

80 - Was rätst du deinen Patienten für eine Behandlung bezüglich ihren Wunden  
81 (Schemas, Konzepte, Behandlungsmethoden)?

82 Wir sind an einem Konzept dran. Es ist wahnsinnig umfassend. Wo fängt man an wo hört  
83 man auf. Wir benutzen momentan Richt-, Leitlinien von Freiburg das ist ein grosses EB  
84 Zentrum. Ich war in Österreich in dem DEBRA Haus was sehr spannend war.  
85 Wundtechnisch sind sie nicht weiter als wir. Haben aber sonst viel Erfahrung mit den  
86 Kindern. A und O ist Prävention. ob zu Hause oder im Spital. Was aber auch sehr wichtig  
87 ist und was wir den Eltern oft vermitteln, dass sie diese Kinder doch auch anfassen sollen.  
88 Gerade auch nach der Geburt. Es ist sehr wichtig, dass sie eine Bindung aufbauen  
89 können und nicht immer Angst haben müssen eine Läsion zu verursachen. Es gehört  
90 dazu, wird immer so sein. Da soll man sich nicht einschränken das Kind nicht in den Arm  
91 zu nehmen. Prävention, Thema Kriechen.

92

93 - Gibt es auch eine Edukation der Eltern?

94 Ja, da musste ich auch merken. Du hast deine Vorstellung im Kopf, wie du denkst, dass  
95 die Eltern das machen und das geht einfach so irgendwie nicht. Die einen sind von Anfang  
96 an voll dabei, machen auch im Spital sehr viel und andere machen fast nichts. Haben  
97 Spitex drei Mal pro Woche für VW. Sie wollen das einfach nicht. Man versucht immer  
98 wieder sie dran hin zu führen. Und dann merkst du, wenn es unbedingt sein muss geht es  
99 schon, aber eigentlich wollen sie es nicht machen. Ich glaube das braucht einfach Zeit. Bei  
100 den einen geht es schneller als bei anderen. Vielleicht wollen sie nie so involviert sein wie

101 andere. Vielleicht ist das auch eine Strategie. Vielleicht wollen sie einfach so für das Kind  
102 da sein, schmerzhaft Massnahmen wollen sie nicht machen. Weiss nicht ob das auf die  
103 Dauer hält. Da muss man sich extrem der Familie anpassen. Bei einer anderen Familie,  
104 haben sie das ganze Umfeld organisiert um mitzuhelfen. Die brauchen gar nichts.  
105 kommen hierher und geben mir Tipps. Dies ist sehr wertvoll. Ich frage auch immer nach,  
106 hat es genützt oder wie geht das, wie machen Sie es? Da haben wir schon viel  
107 voneinander profitiert. Haben schon ein EB-Babytreffen gemacht von drei Neuerkrankten  
108 und zwei Ambulanten. Da haben die Eltern sehr davon profitiert. Es ist ein Miteinander. Es  
109 profitieren alle voneinander. Am Anfang brauchen sie sehr viel Unterstützung und viel  
110 Aufklärung, weil es ist eine Diagnose die die meisten nicht kennen. Dann lesen sie im  
111 Internet und sind verängstigt. Davon raten wir ab, aber jeder macht es.

112  
113 - Inwiefern benötigen sie bei den VW's deine Unterstützung?

114 Gerade stationär machen v.a. wir die VW's. Das kann man den Eltern nicht zumuten am  
115 Anfang, gerade bei Neugeborenen. Dort übernehmen wir die Pflege und dann führst du sie  
116 langsam dran ran. EB Simplex Kinder sind bei Geburt meist schwerer betroffen als Kinder  
117 mit schwereren Formen. Dann macht es gar nicht so Sinn, Eltern in VW miteinzubeziehen,  
118 da es sowieso anders wird. Nicht mehr so massiv. Dann, vor allem zu zeigen wie man  
119 Blasen aufstechen kann. Wie kann man es verbinden, VW-Material. Was sie nehmen ist  
120 ihnen überlassen.

121  
122 - Wie kann man an EB-Erkrankte bezüglich Schmerztherapie am besten  
123 unterstützen?

124 Auch unterschiedlich. Viele haben nicht regelmässig Analgesie. Vielleicht vor VW. Andere  
125 die schwerer betroffen sind und ein Leben lang darunter leiden, oft haben die dann  
126 Basisanalgesie und Morphintropfen was sie regelmässig nehmen. Schmerzen können sich  
127 in chronische oder neuropathische Schmerzen umwandeln. Ablenkung ein grosses Thema  
128 (macht man für VW). Der Palliative, dem hat man dann Fenta-Lollys gegeben. konnte aber  
129 den Mund nicht mehr gut aufmachen. Subkutan konnte man nichts mehr spritzen,  
130 transdermal auch nichts. Man weiss nicht was ankommt. Bei oral auch nicht, bei so  
131 schweren Formen wo Magen-Darm-Trakt betroffen ist, musste man fast zentral eine  
132 Leitung legen. Dann ist Fantasie gefragt. Fenta-Nasenspray gibt es auch, aber das nimmt  
133 man nicht ständig, sondern einfach vor einer Intervention.

134

135 - Schmerzen sind in den Sprechstunden nicht unbedingt im Vordergrund?

136

137 In dem Alter nicht unbedingt. Die aplasia cutis. Das hat natürlich sehr weh getan. Haben  
138 dann Morphin bekommen. Dann wird es dann aber besser, heilt ab und dann ist es  
139 verheilt. Dann haben sie die grundlegenden Probleme, die eine EB mit sich bringt. Noch  
140 nicht chronische Wunden, die heilen immer wieder. Das Problem kommt dann, wenn es  
141 grösser wird und chronisch. Die haben auch immer irgendwelche Bakterien drin. 50% vom  
142 Körper offen. Sobald der Allgemeinzustand schlecht wird, wird es mit dem Schmerz  
143 schlimmer. Aber Schmerz ist sicher ein grosses Thema, da muss man dranbleiben und  
144 sehen was die Kinder brauchen.

145

146 Wie geht es weiter, wenn sie nicht mehr zu dir in die Wundsprechstunden kommen?

147 Bern ist v.a. auf Erwachsene spezialisiert, wenn es vom Weg her geht, übernehmen sie  
148 sicher viel. Basel hat Erwachsene. Uni haben gute Dermatologen. Aber bei solchen  
149 spezifischen Sachen, ganz ehrlich kommt es immer darauf an, welche Leute wo arbeiten.  
150 Wir haben jetzt auch eine Ärztin von Freiburg bekommen und sie ist wahnsinnig versiert,  
151 sie arbeitete dort jahrelang mit EB Patienten. Wir haben mehr Kinder seit sie hier ist. Ich  
152 konnte noch nie jemand transferieren. In der Schweiz sind es, glaube ich insgesamt 42  
153 Betroffene, vermutlich nur die Kinder.

154

155 Es gibt drei Kriterien, was für eine Form es ist:

- 156 - Simplex, Dystrophe, Junctionale, oder die Unterform Kindlersyndrom
- 157 - generalisiert oder lokalisiert
- 158 - leicht, mittel, schwer

159 Riesen Unterschied. Es gibt über 40 Subtypen, bei gewissen weiss man auch nicht wie es  
160 herauskommt.

161

162 - Benötigen Betroffene auch sonstige Unterstützung von Fachstellen?

163 Mit DEBRA arbeiten wir zusammen, das lasse ich den Eltern offen ob sie das wollen. Als  
164 wir das Babytreffen machten, ist auch jemand von DEBRA gekommen. Sagt, was sie alles  
165 macht. Fast alle sind involviert. Psychologe, Psychiater, Ernährungsberatung, Physio,  
166 Ergo, Schule, Kindergarten (in und ausserhalb Spital), plastische Chirurgen,  
167 Dermatologen, je nach dem was man für Interventionen plant, Handchirurgen.

168



169 - Haben Betroffene auch zu Hause fachliche Unterstützung?

170

171 Gehen auch von zu Hause aus in psychologische Betreuung, Ernährungsberatung etc.

172 Das läuft alles weiter. Spitex ist sehr wichtig. KISPEX Zürich und Ostschweiz. Sehr

173 wichtig, dass sie Personen haben, denen sie vertrauen und die es auch gut machen. Sind

174 auch Ansprechpersonen für viele andere Probleme, kommen dann in KISPI, wenn sie

175 nicht mehr weiterwissen.

176

177 Zusätzliche Interessensfragen:

178 - Hast du Erfahrung mit Knochentransplantation?

179 Es kommen viele Therapieansätze. Forscher haben etwas gemacht: Teilweise haben

180 Kinder Areale die nie betroffen sind. Man kann von dort Haut nehmen, irgendwie

181 verändern, züchten und auf kranke Areale übertragen, waren dann dort nicht mehr

182 betroffen. Diese Forscher werden dieses Jahr ins KISPI eingeladen. Die Zukunft ist, Haut

183 züchten.

184

185 Forschung ist sehr darauf aus EB zu heilen und haben auch viel Hoffnung. Bis jetzt noch

186 nichts extrem Vielversprechendes. Kommt ja dann auch immer auf die Form an.

187

188 DEBRA machen regelmässige Treffen mit Betroffenen. Eltern sind oft auch betroffen,

189 milde Form. War sehr spannend.

190

191 - Welche Wundmaterialien würdest du empfehlen?

192 Grundsätzlich 2 Sachen die sicherlich Sinn machen:

193 Silikonbeschichtete Schaumstoffe (verkleben nicht) Mepilex, Mepitel haben alle (mit und

194 ohne Silber, dick und dünn, durchlässig, nicht durchlässig) etc.

195 Polymem, Polymerschaum, nimmt Exudat auf, reinigt sehr gut, klebt nicht von selbst.

196 Wunde belegt mit viel Sekret. Sehr guter Verband. Wirkt auch schmerzlindernd. Haben wir

197 bei vielen benutzt. Gute Granulation. Fast etwas stabiler als mit Mepilex. aber getestet nur

198 bei aplasia cutis. Nachteil: häufiger Wechsel da Sekret. Aber nachher ist man froh, wenn

199 man nicht mehr so häufig VW machen muss, da jedes Mal Gefahr für neue Läsion.

200

201 Klebstoff: Silikonkleber, Tapes (vorsichtig mit Pflasterentfernungsspray), hatten sogar ein

202 Kind mit VAC, es geht, aber mit anderer Folie und Schaumstoff. Vorteil, Exsudat, liegt

203 nicht ständig im nassen. Im Konzept ist dann auch drin, wie verbindet man einen PVK etc.  
204 Im OPS muss auch jemand sein der sich auskennt. Extrem wichtig. Es gibt Dinge die kann  
205 man verhindern. (Kommt auch in das Konzept), damit die Kinder nicht verletzt  
206 rauskommen.

207

208 Materialien die besser verträglich sind:

- 209 - Skinnies (ganz weiche Baumwollanzüge mit Seide oder ohne) sehr Hautverträglich.
- 210 Im kleinen Alter weniger Läsionen, da kratzen weniger. Keine nähte keine Knöpfe.
- 211 - Kleider umdrehen da keine Nähte, keine Reissverschlüsse/Druckknöpfe.
- 212 - nicht viel barfuss
- 213 - aufpassen mit der Sonne

214

215 Immunsystem nicht mehr beeinträchtigt. Aber wenn grosse oberflächliche Wunden dann  
216 irgendwann schon. bei schweren Formen sind dann alle Organe betroffen. Irgendwann  
217 kann man dann nichts mehr tun. Mundinfektionen versucht man so lange wie möglich zu  
218 vermeiden. Meisten haben sie PEG-Sonde. Mikrostomie versucht man hinauszuzögern  
219 (Mund), aber Verwachsung ist wie bei den Händen, geschieht einfach. Hat mit  
220 genetischem Defekt zu tun.

221

- 222 - Kennst du gute Unterlagen, Broschüren, Quellen etc.?

223 EB-Clinet (Verweise auf Studien), EB-Kongresse, Freiburg gewisse Sachen online etc.

(B. Hafner, persönliche Kommunikation, 22. Januar 2018)

## Anhang B

### AICA Hilfstabellen zu sämtlicher eingeschlossenen Literatur

**Zusammenfassung der Studie:** Pope, E., Lara-Corrales, I., Mellerio, J., Martinez, A., Schultz, G., Burrell, R., . . . Sibbald, G. (2012). A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *American Academy of Dermatology, Inc.* doi: 10.1016/j.jaad.2012.01.016

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p><b>Problembeschreibung:</b> Epidermolysis Bullosa (EB), eine Gruppe Erbkrankheiten, charakterisiert durch mechanische Fragilität der Haut. 4 Untergruppen</p> <p>Es gibt noch keine Richtlinien für die Wundversorgung von EB Betroffenen</p> <p><b>Ziel:</b> Eine Liste mit Empfehlungen zu erstellen, um eine bessere Handhabung der Komplexität von EB zu gewährleisten.</p> <p>Keine Forschungsfrage, keine Hypothese</p>	<p><b>Ansatz/Design:</b> Delphi Methode, ohne Begründung</p> <p><b>Stichprobe:</b> 11 internationale Experten (der Fachgebiete: EB, Wundberatung, infektiöse Erkrankungen, Knochenmarktransplantationen) Sampling wird nicht beschrieben und/oder begründet</p> <p><b>Datenerhebung:</b> Fokus Gruppe</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Experten trafen sich für 3 Tage in Kanada. Jeder hatte die Aufgabe Literatur zu seinem Fachgebiet durchzusehen/zu überprüfen und ihre Ergebnisse zu präsentieren</li> <li>- Gruppendiskussion, mit dem Ergebnis einer Liste von 14 Empfehlungen</li> <li>- Empfehlungen wurden zu 33 weiteren Experten geschickt (mittels online-based modified Delphi method), welche diese anhand '4-Point Likert scale' (Strongly disagree, slightly disagree, slightly agree, strongly agree) bewerteten</li> <li>- alle Empfehlungen mit über 80% Einverständnis der anderen 33 Experten wurden auf die Liste aufgenommen</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Der Ansatz, sowie die Methodik wurden nicht mit den Forschenden bzw. den Experten diskutiert.</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Keine konkrete Datenanalyse</li> <li>- Gruppendiskussion führte zur Konkretisierung der Empfehlungen</li> </ul> <p><b>Ethik:</b> Es wurden keine ethischen Fragen diskutiert.</p>	<p>14 Ergebnisse wurden im Plenum diskutiert und an die 33 weiteren Experten zur formalen Übereinstimmung geschickt</p> <p>Antwortrate von 45%</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 15 Befragte mit signifikanter Erfahrung im Bereich EB</li> <li>- meisten sind Physiker (67%), weitere sind Pflegefachpersonen (17%) und verbündete Gesundheitsprofessionen (7%)</li> </ul> <p>Aufgrund hoher Übereinstimmungsrate der externen Experten, wurden alle 14 Ergebnisse für die Liste verwendet.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- In einem zweiten Schritt Sortierung nach Themen und Verfeinerung in 17 Empfehlungen</li> </ul> <p><b>Für die Arbeit relevante Empfehlungen:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 5. Schmerzassessment, -management</li> <li>- 7. Verstehen und befassen mit den Einschränkungen der täglichen Aktivitäten</li> <li>- 8. Schulung und Unterstützung für Patienten, Angehörige und Circle of Care um Behandlungsbefolgung zu steigern</li> <li>- 10. Wundreinigung</li> <li>- 11. Blasenmanagement und mildes Debridement</li> <li>- 13. Wahl der Wundauflage, welche auf die Bedürfnisse von Patienten und deren Pflegefachpersonen abgestimmt sind, basierend auf die EB-Untergruppe.</li> <li>- 16. Pflegeplanung</li> <li>- 17. Unterstützungssystem in Betracht ziehen, die spezialisierte Pflegefachpersonen, eine interprofessionelle Klinik und strukturierte Ansätze für neue Fälle umfasst</li> </ul> <p>Die Ergebnisse werden verständlich in einer Tabelle und ausführlich in einem Fliesstext mittels einer nummerierten Aufzählung beschrieben. → Einige Ergebnisse wurden genauer untergruppiert und ausführlicher beschrieben.</p>	<p>EB ist eine der meist komplexen Krankheiten welche enorme Einschnitte in die Lebensqualität und Lebensdauer eines Betroffenen nimmt.</p> <p>Grundpfeiler bis es eine komplette Heilung gibt:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- vorausschauende Leitlinien</li> <li>- angemessene Wundversorgung</li> </ul> <p>Trotz Seltenheit, führt der Schweregrad der Krankheit mit der geringen Evidenz für die Klinik zu einer suboptimalen Patientenversorgung.</p> <p>Leitfäden sind gute Hilfsmittel um dieser suboptimalen Patientenversorgung entgegenzuwirken</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- es besteht keine randomisierte kontrollierte wissenschaftliche Studie für die Interventionen</li> <li>- Expertenmeinungen wurden zusammengebracht um die Wundbehandlung Betroffener zu optimieren</li> </ul> <p>Das Ziel der Studie wurde erreicht. Keine Limitationen, kein Vergleich mit ähnlichen Studien, da sie laut ihrem Wissensstand die ersten Personen sind, die Empfehlungen mit dem Fokus auf Wundbehandlung erstellt haben.</p> <p><b>Schlussfolgerung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Der nächste Schritt wäre die Empfehlungen zu überprüfen</li> </ul>

**Würdigung der Studie:** Pope, E., Lara-Corrales, I., Mellerio, J., Martinez, A., Schultz, G., Burrell, R., . . . Sibbald, G. (2012). A consensus approach to wound care in epidermolysis bullosa. *American Academy of Dermatology, Inc.* doi: 10.1016/j.jaad.2012.01.016

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Die Studie möchte Hilfestellung in Bezug auf die Wundbehandlung von Patienten mit EB bieten, was der Bachelorarbeit zur Beantwortung der Fragestellung dienen sollte.</p> <p>Die Studie stellt keine Hypothese oder Fragestellung, sondern setzt sich ein Ziel.</p> <p>Das Phänomen (Komplexität von EB) und daraus resultierende Ziel ist klar definiert.</p> <p>In das Thema wird anhand Literatur eingeführt.</p> <p>Die Signifikanz wird in keiner Hinsicht erwähnt.</p> <p>Der Titel der Studie umfasst nur einen Teil des Inhalts. Er wurde spezifischer gelegt, als der Inhalt der Arbeit.</p>	<p>Es gibt keine spezifischen Wundbehandlungs-Richtlinien oder jegliche andere Evidenz zu den Schwierigkeiten der Wundversorgung bei EB-Patienten. Da die Forschenden eine Liste von Empfehlungen erstellen wollten, ist es nachvollziehbar, dass sie den Ansatz der Delphi-Methode gewählt haben.</p> <p><b>Delphi-Methode</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Umfrage wird verwendet, ist in der Studie als Auflistung sichtbar</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Experten werden befragt, jedoch ist nicht ersichtlich wie sie ausgewählt wurden oder weshalb es 11 Experten waren</li> <li>- kurz erwähnt aus welchen beruflichen Bereichen die Experten stammen, jedoch nicht ob sie ausreichend qualifiziert sind</li> <li>- Stichprobenziehung zur Beurteilung der erstmalig entstandenen Empfehlung ist ebenfalls nicht genauer beschrieben</li> <li>- bloss bekannt, dass 15 von 33 Personen mit Erfahrung im Bereich EB die online-basierte modifizierte Umfrage ausfüllten und in welchem beruflichem Bereich sie tätig sind.</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- statistische Gruppenantwort wird ermittelt, in dem die Forschenden sich eine mindest Übereinstimmung von 80% Einverständnis der Wichtigkeit der Empfehlung setzten (Auswahl der 4-Point Likert Scale wird nicht begründet)</li> <li>- kontrollierte Rückkopplung mit denselben Experten hat nicht stattgefunden</li> <li>- 33 Experten zur Auswertung der erstmalig definierten Empfehlungen befragt</li> <li>- Es hat keine (mehrfache) Wiederholung der Befragung stattgefunden</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- methodologische Ansatz war gut gewählt, wurde jedoch nur teilweise korrekt nach Delphi Methode ausgeführt</li> <li>- es wird nicht genannt mit welcher Literatur die Experten arbeiteten und auf welche Fragen/Hypothesen oder Ziele sie den Fokus setzen mussten</li> </ul> <p><b>Datenanalyse</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- es werden keine Analyseverfahren verwendet</li> <li>- Empfehlungen basieren auf einer Gruppendiskussion.</li> </ul> <p>Es wird beschrieben, dass über die Empfehlungen bis anhin keine randomisierte kontrollierte wissenschaftliche Studie besteht.</p>	<p>Die Ergebnisse reflektieren eine umfassende Zusammentragung diverser Literatur.</p> <p>Mehr Präzision und Differenzierung in den einzelnen Empfehlungen wäre wünschenswert.</p> <p>Die Daten sind mit umfangreicher Literatur hinterlegt. Einzig bei den Tabellen fehlt die Literaturangabe.</p> <p>Jede Empfehlung wird in einem Fliesstext erklärt und/oder aufgeführt. Sie tragen alle zur besseren Handhabung der Komplexität von EB bei.</p> <p>Die Empfehlungen tragen alle einen Beitrag zur Wundbehandlung bei. Die Zielsetzung setzt jedoch den Fokus auf den allgemeinen Umgang mit der Komplexität von EB, was in den Ergebnissen nicht ausführlich zum Vorschein kommt.</p> <p>Der Aufbau der Empfehlungen ist logisch gegliedert und der Inhalt unterscheidet sich von Empfehlung zu Empfehlung.</p> <p>Die Beziehungen zwischen den Empfehlungen werden tabellarisch übersichtlich gestaltet.</p>	<p>Die Diskussion unterstreicht nochmals die Wichtigkeit der Studie und die Komplexität des Problems.</p> <p>Die Forschenden erreichten ihr Ziel, Empfehlungen / Richtlinien zur besseren Wundbehandlung bei Patienten mit EB zu definieren.</p> <p>Die Ergebnisse basieren nicht auf einer bestätigten Evidenz. Dies wäre ein nächster Schritt.</p> <p>Die Empfehlungen an sich wurden im Diskussionsteil weder diskutiert, noch wurde die Methode zur Erstellung der Richtlinien in Frage gestellt.</p> <p>Die Forschenden beschreiben die Wichtigkeit der guten Patientenversorgung, welche durch die Richtlinien unterstützt werden sollte.</p> <p>Die Resultate sind für die Pflege relevant, jedoch (noch) nicht überprüft, was eine definierte Brauchbarkeit ausschliesst.</p> <p>Die Schlussfolgerung spiegelt nicht die Ergebnisse, sondern setzt den Fokus auf die Wichtigkeit der weiteren Forschung, sowie der Überprüfung der Evidenz für die Empfehlungen.</p>

### **Zusammenfassende Gesamteinschätzung:**

Das Ziel, wie auch die Relevanz der erstellten Guideline ist klar ersichtlich. Die Methodik erfolgte auf den Grundlagen der Delphi Methode was mehrheitlich gut durchgeführt wurde. Die Evidenz der Empfehlungen wurden nicht bestätigt.

### **Gesamteinschätzung entsprechend den Gütekriterien nach Lincoln und Guba (1985):**

- Confirmability: In der Studie von Pope et.al. wurde keine Begleitung durch eine externe Person beschrieben.
- Dependability: Jedes Individuum des Expertenteams präsentierte ihre Daten im Plenum. Anschliessend diskutierte die Gruppe die Daten und es wurde eine Liste von Empfehlungen erstellt. Diese Daten/Empfehlungen wurden durch eine Gruppe weiterer Experten validiert und eingeschätzt.
- Credibility: ‚Triangulation‘ der Daten wird nicht beschrieben. Es ist unklar, ob die Forschenden nur mit Literatur oder auch mit ihrer eigenen Erfahrung arbeiten. Die Diskussion der Daten erfolgt im Plenum.
- Transferability: Die Resultate sind mit Literatur hinterlegt, jedoch werden keine Direktzitate genannt. Die Ergebnisse sind nur teilweise ausführlich beschrieben und werden nicht diskutiert.

### **Gesamteinschätzung des Evidenzlevels:**

Die Studie befindet sich in der ersten Stufe der 6S Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009). Sie kann jedoch aufgrund der Aussagen der Forschenden nicht genau zugeordnet werden.

**Zusammenfassung der Studie:** Adni, T., Marin, K., & Mudge, E. (2012). The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *JOURNAL OF WOUND CARE*, 21 (11), 528–538.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Phänomenologische Studie (qualitative Studie)</p> <p><b>Forschungsziel:</b> Die erlebten Erfahrungen von EB-Erkrankten in Bezug auf ihre chronischen Wunden und ihre Verarbeitungsstrategien zu untersuchen und beschreiben.</p> <p><b>Theoretischer Bezugsrahmen:</b> In der Einleitung werden verschiedenste Literatur von sechs Datenbanken verwendet. Teilweise wurden sehr alte Studien miteinbezogen. (1973)</p> <p><b>Argumente für den Forschungsbedarf:</b> Es gibt verschiedene Schwerpunkte, welche die EB Erkrankten individuell beeinflussen. Zum Beispiel chronische Wunden, welche zur Verminderung der körperlichen Aktivität/Mobilität, zu Schmerzen und zu Depressionen führen.</p> <p>Es gibt viele Studien über chronische Wunden und ihren individuellen Einfluss auf die Betroffenen, jedoch keine spezifische Studie über die Erfahrungen von EB Erkrankten.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- phänomenologischer Ansatz</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 41 registriert EB-Erkrankten, 20 wurden für die Studie zugelassen, welche per Post kontaktiert wurden.</li> <li>- sechs Probanden (zwei Frauen und vier Männer im Alter zwischen 24 und 67) nahmen teil</li> <li>- Einschlusskriterien: Alle Patienten, die bei dem Erwachsenen-EB-Team in Birmingham mit einer Diagnose von DEB oder JEB registriert waren, bestätigt durch DNA-Analyse oder Elektronenmikroskopie</li> <li>- Ausschlusskriterien: Patienten, welche an EBS erkrankt sind, da keine chronischen Wunden entstehen, wie auch Patienten mit EB inversa, aufgrund der nicht vorhandenen externen, chronischen Wunden</li> </ul> <p><b>Datenerhebung und -aufbereitung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- die Probanden füllten als erstes einen demographischen Fragebogen aus, danach wurden sie in einem 1:1 Interview befragt</li> <li>- die Interviews fanden bei den Teilnehmenden zu Hause statt</li> <li>- die Interviewfragen waren semistrukturiert und basierten teilweise auf bestehender Literatur über chronische Wunden, EB und chronische Krankheit</li> <li>- die Fragen wurden so gestellt, dass sie eine gewisse Struktur schufen und die Befragten so viel wie möglich zu diskutieren hatten</li> <li>- Interviews wurden aufgenommen und anschliessend wörtlich transkribiert und von den Probanden verifiziert</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- es wurde eine interpretative phänomenologische Analyse (IPA) durchgeführt, aufgrund des Ansatzes, dass diese Analyse das Ziel von Bedeutungen anstatt Fakten verfolgt. Phänomenologie fokussiert sich auf die Erfahrungen eines Individuums und betrachtet die Bedeutung des Zustandes für die Person. Das Forschungsteam spricht über die Methode der IPA, weshalb diese Vorgehensweise zur Bearbeitung des Forschungsziels passt.</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- für die Datenanalyse wurde die Methode der IPA gewählt. Jedes Transkript wurde unabhängig von Codierungsthemen betrachtet. Eine unabhängige Analyse der Daten wurde vom EB klinischen Psychologen (KM) durchgeführt, wobei alternative Interpretationen der Daten berücksichtigt und zur Validierung akzeptiert wurden.</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- eine ethische Forschungs- und Entwicklungsgenehmigung wurde durch die Forschenden eingeholt, wie auch eine schriftliche Einverständniserklärung der Teilnehmenden.</li> </ul>	<p>Die Datenanalyse ergab folgende sechs Hauptthemen: bestehende Bewältigungsstrategien, Schmerzen, Wahrnehmungen, emotionale Auswirkungen, soziale Auswirkungen und Unterstützungsnetzwerke.</p> <p>Die Ergebnisse wurden gesammelt und den entsprechenden Unterthemen zu geteilt und mit Direktziten der Probanden verstärkt.</p>	<p><b>Diskussion und Interpretation der Ergebnisse:</b> Gewisse Ergebnisse werden anhand von literarischen Quellen belegt. Teilweise gibt es auch neue Einsicht in dieses Phänomen.</p> <p>Die Forschenden vergleichen die Methode der IPA und GT. Vorteile und Nachteile in Bezug auf die gewählte Patientengruppe.</p> <p>Teilweise waren die Forscher von den Ergebnissen überrascht und teilweise wurde dies schon im Voraus angenommen.</p> <p>Das Phänomen dieser Patientengruppe sieht sich selbst als Experten, das Fachpersonal wird teilweise nicht als hilfreich angesehen.</p> <p>Die Reflexion der Ergebnisse zeigt auf, dass schon in früheren qualitativen und quantitativen Studien die Rede davon war.</p> <p><b>Schlussfolgerungen, Anwendung und Verwertung in der Pflegepraxis:</b> Diese Studie soll als Startpunkt für weitere Forschung gesehen werden. Die Schlüsselvorschläge, welche in dieser Studie ersichtlich werden, sollen als Fundament für zukünftige Konzepte und personenzentrierte Pflegemodelle dienen.</p> <p>Diese Studie zeigt ganz klar die Wichtigkeit eines multidisziplinären Teams auf. Wichtig ist es auch die Bedürfnisse und Erfahrungen der Betroffenen miteinzubeziehen. Die Stellung des Patienten und der Fachperson soll als gleichgesehen werden, von Expert zu Expert. Das Zielorientierte Arbeiten in Bezug auf die Pflege (multidisziplinäre Team) soll bestärkt werden.</p>

**Würdigung der Studie:** Adni, T., Marin, K., & Mudge, E. (2012). The psychosocial impact of chronic wounds on patients with severe epidermolysis bullosa. *JOURNAL OF WOUND CARE*, 21 (11), 528–538.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>EB ist eine seltene chronische Krankheit mit hoher Mortalität. Das Forschungsziel ist klar formuliert und die Relevanz des Themas wird anhand aussagekräftigen Direktziten sehr ausführlich dargestellt.</p> <p>Negativ: Die Einleitung ist viel zu ausführlich, sie umfasst fast ein Drittel der gesamten Studie.</p>	<p><b>Ansatz/Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Verbindung zwischen Forschungsziel und dem gewählten Design/Ansatz ist logisch nachvollziehbar und wird anhand von phänomenologischen Ansätzen begründet.</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Stichprobenziehung ist für das ausgewählte Design angebracht.</li> <li>- Die Stichprobe besteht aus sechs Probanden, die Stichprobengrösse ist etwas zu klein, sie wird teilweise begründet.</li> <li>- Die Ein- und Ausschlusskriterien sind klar beschrieben und begründet</li> <li>- Das Setting und die Probanden sind reichhaltig beschrieben.</li> <li>- Die Probanden sind direkt ins beforschende Phänomen miteinbezogen, sie sind repräsentativ für dieses Phänomen.</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bei der Datenerhebung geht es um den psychosozialen Einfluss von EB auf die Betroffenen (Erfahrungen)</li> <li>- Die Datenerhebung wird explizit dargestellt und klar beschrieben.</li> <li>- Die Teilnehmenden dürfen jeder Zeit aussteigen.</li> <li>- Die Probanden durften selbstbestimmen, ob sie an dieser Studie teilnehmen wollten</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Der philosophische Hintergrund und der Standpunkt der Forschenden ist klar dargestellt.</li> <li>- Das methodische Vorgehen stimmt mit dem gewählten Forschungsansatz überein.</li> </ul> <p><b>Analyseverfahren:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Verfahren der Datenanalyse ist klar und nachvollziehbar beschrieben</li> <li>- Die Datenanalyse ist präzise und glaubwürdig.</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Vorgehensweise in Bezug auf die ethische Diskussion und der Einholung eines Einverständnisses der Ethikkommission, wird nicht beschrieben. Jedoch wurde eine Genehmigung eingeholt, dies weist auf ethischer Verantwortung im Forschungsprozess hin.</li> <li>- Die Beziehung zwischen Forschenden und den Teilnehmenden wurde nicht erwähnt.</li> </ul>	<p>Die Ergebnisse wurden in sechs Kategorien gegliedert und jeweils mit Direktziten der Probanden illustriert und bestätigt.</p> <p>Die Ergebnisse sind klar im Kontext verankert und sehr präzise in ihrer Bedeutung.</p> <p>Die Kategorien beleuchten das Phänomen als Ganzes und sind logisch konsistent und inhaltlich unterscheidbar.</p>	<p>Die Ergebnisse und deren Interpretation bieten einen verbesserten Einblick in das Phänomen.</p> <p>Das Forschungsziel kann anhand von individuellem Erleben (sechs Schwerpunkte) beantwortet werden.</p> <p>Die Ergebnisse zeigen eine grosse Relevanz für die Pflege auf, sie sind jedoch eher Anhaltspunkte und kein präzises Konzept, dennoch brauchbar.</p> <p>Die Forschenden diskutieren über jeden einzelnen Schwerpunkt und vergleichen diesen mit vorhandener evidenzbasierter Literatur.</p> <p>In den Schlussfolgerungen wird klar ersichtlich, dass das untersuchte Phänomen einen grossen Nutzen für alle Beteiligten hatte. Die Schlussfolgerungen sind kongruent zu den Ergebnissen.</p> <p><b>Evidenz-Level:</b> Die Evidenz dieser Studie ist anhand der 6S-Pyramide nach DiCenso, Bayley, &amp; Haynes (2009) der untersten Stufe zuzuordnen, da es sich um eine primäre datenbasiert Forschungsarbeit handelt.</p>

**Zusammenfassende Gesamteinschätzung:**

Der Forschungsprozess ist nachvollziehbar dargestellt, der Anspruch der Wissenschaftlichkeit wird gut erfüllt. Die Ergebnisse sind aussagekräftig, welche das Forschungsziel und den Forschungsbedarf vollständig belegt.

**Gesamteinschätzung entsprechend den Gütekriterien nach Lincoln und Guba (1985):**

- Confirmability (Bestätigung): die Studiendurchführung wurde anhand eines klinischen Psychologen begleitet und begutachtet.
- Dependability (Zuverlässigkeit): die Datenanalyse erfolgte nach der Methode der IPA und wurde durch die Probanden verifiziert und dem klinischen Psychologen gegengelesen.
- Credibility (Glaubwürdigkeit): Die Datenauswertung wurde anhand «peer debriefings» durchgeführt.
- Transferability (Übertragbarkeit): Die Ergebnisse werden anhand von Direktzitatzen der Probanden dargestellt und teilweise von den Forschenden zusammengefasst. Ergebnisse wurden anhand von bestehender Literatur reflektiert. Diese Studie dient zu einer Grundlage von weiterführenden Forschung.

**Gesamteinschätzung des Evidenzlevels:**

Die Studie befindet sich in der ersten Stufe der 6S Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009) da es sich um eine primär datenbasierte Forschungsarbeit handelt.



**Zusammenfassung der Studie:** Stevens, L. J., McKenna, S., Marty, J., Cowin, A. J., & Kopecki, Z. (2014) Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International Wound Journal* ISSN 1742-4801. doi: 10.1111/iwj.12394

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Quantitative Studie</p> <p><b>Ziel:</b> Aufzuzeigen wie nützlich ein kontinuierliches, häusliches Pflegeprogramm für EB Erkrankte und deren Familie ist.</p> <p><b>Theoretischer Bezugsrahmen:</b> Diese Studie bezieht sich auf diverse Literatur, welche nicht älter als 20 Jahre ist.</p> <p><b>Argumente für den Forschungsbedarf:</b> In die Pflege von EB Erkrankten sind verschiedene «Fronten» involviert und sind individuell zu behandeln.</p> <p>Es besteht eine Forschungslücke in Bezug auf den Bedarf/Notwendigkeit der häuslichen Pflege von EB Erkrankten.</p> <p>Die Pflege von EB Erkrankten ist erschwert, da es sehr viele Subtypen der Krankheit gibt und die Betroffenen individuell behandelt werden müssen.</p> <p>Die Auswirkungen eines häuslichen Pflegeprogrammes auf die EB Betroffenen und deren Angehörige möchten gemessen/erforscht werden.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pilotprojekt (Home nursing programme)</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Es wurden alle Probanden miteinbezogen, welche sich dafür interessierten und eine schwere Form von EB hatten</li> <li>- 15 Patienten oder Familien (9 Männer, 6 Frauen) von ganz Australien wurden in die Studie einbezogen. Das Durchschnittsalter betrug 14.8 Jahre</li> <li>- 25 Pflegefachpersonen von ganz Australien wurden in das Home nursing programme aufgenommen</li> <li>- Einschlusskriterien: Nur Personen, welche eine schwere Form von EB haben. Das Alter, Geschlecht, oder verschiedene EB Subtypen waren für diese Studie irrelevant</li> <li>- Ausschlusskriterien: keine genannt</li> </ul> <p><b>Datenerhebung und -aufbereitung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Pilotprojekt dauerte 2 Jahre</li> <li>- Drei Assessments in Form von Fragebögen wurden durch DEBRA Australien erhoben (nach drei Monaten, nach einem Jahr und nach zwei Jahren)</li> <li>- Diese mussten die Probanden, wie auch die Pflegefachpersonen online ausfüllen</li> </ul> <p><b>Analyseverfahren:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Statistische Unterschiede wurden anhand des Student t-Test und der Varianzanalyse bestimmt</li> <li>- Für Daten, welche keiner normalen Verteilung folgten, wurde der Mann-Whitney U-test verwendet</li> <li>- Die Signifikanz des P-Wert's wurde bei kleiner als 0.05 festgelegt</li> <li>- In allen Figuren wurde der Mittelwert als Mittelwert +/- SEM dargestellt</li> <li>- Das Programm wurde schlussendlich mit der 5-Level Likert Skala ausgewertet</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die klinische Untersuchung wurde durch das SA Department of Health Human Reserach Ethics Commite genehmigt, in Übereinstimmung mit der Declaration of Helsinki principles und einer schriftlichen Einverständniserklärung.</li> </ul>	<p>Die Rücklaufquote der Fragebögen betrug bei allen Beteiligten 80%.</p> <p>Die beantworteten Fragebögen aller Beteiligten zeigten keinerlei signifikanten Unterschiede in Bezug auf die Programtteilnahme, den Hauptnutzen des Programmes oder der Pflegestufe.</p> <p>Das häusliche Pflegeprogramm wurde mit sechs Stunden pro Woche „Pflege“ festgelegt, im Durchschnitt brauchten die Betroffenen und deren Familien jedoch 5.25 Stunden pflegerische Unterstützung.</p> <p>Die Ergebnisse wurden anhand von Grafiken dargestellt. Alle Probanden (Betroffenen und Pflegenden) wurden schlussendlich anhand einer 5 Level Likert Scale über das Pilotprojekt befragt.</p>	<p><b>Diskussion und Interpretation der Ergebnisse:</b></p> <p>Der Schmerz steht in allen EB-Erkrankungen an erster Stelle, es ist wichtig, diesen effektiv zu behandeln. Wie auch die Wundversorgung steht im Vordergrund, jedoch ist sie sehr komplex, aufgrund der verschiedenen Wundstadien und Wundareale.</p> <p>Eine konsequente Wundbehandlung erfordert ein multidisziplinäres Team, welches Pflegefachpersonal und primäre Hilfspersonen miteinschliesst.</p> <p>Für eine gute Zusammenarbeit mit allen Beteiligten ist es sehr wichtig, dass das Vertrauen zwischen den Pflegefachpersonen, den Betroffenen und Angehörigen, aufgebaut werden kann und bestehen bleibt.</p> <p>Diese Studie zeigte die Hauptprobleme der EB-Betroffenen und ihren Angehörigen auf, nämlich: Pflegeaufwand, emotionales Leid, Auswirkungen auf ihr körperliches Wohlbefinden und die erhöhten Ausgaben.</p> <p><b>Schlussfolgerungen, Anwendung und Verwertung in der Pflegepraxis:</b> Diese Studie weist Einschränkungen in Bezug auf die Verwendung von detaillierten Bewertungsskalen auf, wie auch die begrenzte australische Bevölkerung von Betroffenen mit schwerer EB. Dennoch wird bei der Umfrage ersichtlich, dass die Bereitstellung von häuslicher Pflege/Unterstützung für Angehörige, wie auch Betroffene sehr notwendig ist.</p>

**Würdigung der Studie:** Stevens, L. J., McKenna, S., Marty, J., Cowin, A. J., & Kopecki, Z. (2014) Understanding the outcomes of a home nursing programme for patients with epidermolysis bullosa: an Australian perspective. *International Wound Journal* ISSN 1742-4801. doi: 10.1111/iwj.12394

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>EB ist eine seltene chronische Krankheit mit hoher Mortalität. Das Forschungsziel ist klar formuliert und die Relevanz des Themas wird mit aussagekräftigen Direktziten verständlich begründet.</p>	<p><b>Ansatz/Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Verbindung zwischen Forschungsziel und dem gewählten Design/Ansatz ist logisch nachvollziehbar, da vor allem auf das Erleben und die Bedürfnisse aller Beteiligten eingegangen wird.</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Sample ist für das Design angebracht, alle Interessenten durften teilnehmen, jedoch ist es nicht nachvollziehbar.</li> <li>- Die Stichprobe besteht aus 15 Probanden von ganz Australien, das heisst die Stichprobengrösse ist viel zu klein.</li> <li>- Die Ein- und Ausschlusskriterien sind nicht nachvollziehbar beschrieben.</li> <li>- Das Setting ist reichhaltig beschrieben, jedoch die Probanden sind nur teilweise beschrieben. (Durchschnittsalter wurde genannt, Geschlecht wurde erwähnt und verschiedene Erkrankungsformen)</li> <li>- Die Probanden sind direkt ins beforschende Phänomen miteinbezogen.</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bei der Datenerhebung geht es um die Zufriedenheit der Beteiligten, wie auch den Nutzen des Pilotprojekts.</li> <li>- Die Datenerhebung wird nur gering beschrieben, Auszüge aus dem Fragebogen sind nicht vorhanden.</li> <li>- Die Teilnehmenden dürfen jeder Zeit aussteigen.</li> <li>- Die Methode ist für das Phänomen geeignet</li> </ul> <p><b>Analyseverfahren:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Verfahren der Datenanalyse ist nicht ersichtlich, die verwendeten Tests werden zwar erwähnt, jedoch ist kein detailliertes Vorgehen ersichtlich</li> <li>- Die Glaubwürdigkeit der Datenanalyse wird in Frage gestellt, da kein detaillierter Pfad ersichtlich ist</li> <li>- Es wird nichts über die Glaubwürdigkeit der Analyse erwähnt.</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Vorgehensweise in Bezug auf die ethische Diskussion und der Einholung eines Einverständnisses der Ethikkommission, wird nicht beschrieben. Jedoch wurde eine Genehmigung eingeholt, dies weist auf ethischer Verantwortung im Forschungsprozess hin.</li> <li>- Die Beziehung zwischen Forschenden und den Teilnehmenden wurde nicht erwähnt.</li> </ul>	<p>Das Datenmaterial bestand aus den zurückgesendeten Fragebögen, welche dreimalig verschickt wurden über eine Zeitperiode von zwei Jahren. Die Daten basieren auf Aussagen aller Beteiligten und sind daher sehr aussagekräftig.</p> <p>Die Ergebnisse wurden anhand von verschiedenen Diagrammen dargestellt. Die Darstellungen sind teils jedoch nicht nachvollziehbar. Ebenfalls wurde ein Assessment (5-Level Likert Skala) in den Ergebnissteil miteinbezogen.</p> <p>Im Ergebnissteil werden keine Direktzite verwendet, jedoch werden die vorhandenen Daten durch die Forschenden präzise und verständlich zusammengefasst.</p>	<p>Sehr viele Ergebnisse werden anhand von Direktziten aus bestehender, empirischer Literatur, welche ähnliche Ergebnisse hatten, diskutiert. Es wird klar ersichtlich, dass ein grosser Forschungsbedarf besteht.</p> <p>Die Ergebnisse zeigen eine gewisse Relevanz für die Pflege auf, sie sind jedoch eher Anhaltspunkte und kein präzises Konzept.</p> <p>Die Forschenden diskutieren über die wichtigsten Aspekte im Zusammenhang mit EB-Erkrankten und deren Angehörigen, welche sie zusammenfassend in einer Aufzählung beschreiben.</p> <p>In den Schlussfolgerungen wird klar ersichtlich, dass das untersuchte Phänomen einen grossen Nutzen für alle Beteiligten hatte. Die Schlussfolgerungen sind kongruent zu den Ergebnissen.</p> <p><b>Evidenz-Level:</b></p> <p>Die Evidenz dieser Studie wird anhand der 6S-Pyramide nach Di Censo, Bayley, &amp; Haynes (2009) auf der ersten Stufe festgelegt.</p>

### **Zusammenfassende Gesamteinschätzung:**

Der Forschungsprozess ist nachvollziehbar dargestellt, die Wissenschaftlichkeit wird in Frage gestellt, aufgrund zu geringer Verwendung evidenzbasierter Literatur. Die Ergebnisse sind aussagekräftig, welche das Forschungsziel/Forschungsbedarf vollständig belegt.

### **Gesamteinschätzung entsprechend den Gütekriterien nach Bartholomeyczik, Linhart und Mayer (2008):**

- Objektivität: die Studiendurchführung wurde durch die Weltorganisation DEBRA Australia und BrightSky Australia begleitet, es wurde ein einheitlicher Fragebogen als Messinstrument verwendet, welcher zu 80% aller Beteiligten ausgefüllt wurde.
- Reliabilität: die Datenanalyse erfolgte mit unregelmässigen Abständen und wurde durch eine Weltorganisation (DEBRA Australia) überprüft, die Fragebögen wurden dreimalig verschickt.
- Validität: Die Forschenden beschreiben die Datenauswertung anhand von Tests, welche miteinbezogen wurden, jedoch ist dies im Ergebnisteil, wie auch in der Methode nicht ersichtlich. Durch die Triangulation der Datenerhebung (Fragebögen von allen Beteiligten – Pflegefachkräfte, Betroffene, Angehörige) wird die Gültigkeit der Ergebnisse erhöht.

### **Gesamteinschätzung des Evidenzlevels:**

Die Studie befindet sich auf der ersten Stufe der 6S Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009) da es sich um eine primär datenbasierte Forschungsarbeit handelt.

**Zusammenfassung der Studie:** Goldschneider, K. R., Good, J., Harrop, E., Liossi, Ch., Lynch-Jordan, A., Martinez, A. E., ... Stanko-Lopp, D. (2014). Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Medicine*, 12:178, 1-23.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Guidelines  <b>Ziel:</b> Um den Betreuungspersonen von EB-Betroffenen nötige Informationen in Bezug auf Schmerzmanagement bei Kindern und Erwachsenen, zu vermitteln.</p> <p><b>Theoretischer Bezugsrahmen:</b>  Diese Studie basiert auf einem Review, verfügbarer Literatur und Expertenfachwissen.</p> <p><b>Argumente für den Forschungsbedarf:</b>  Es ist zu wenig Expertise, Prävalenz vorhanden in Bezug auf das Schmerzmanagement von EB-Betroffenen, das heisst nur wenige Gesundheitsinstitutionen sind darauf spezialisiert.</p> <p>Evidenz basiertes Wissen über Schmerzmanagement bei EB-Betroffenen ist fast gar nicht vorhanden.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Systematische Literaturrecherche, Erstellen von Richtlinien und Empfehlungen</li> <li>- Keine Begründung für das gewählte Design vorhanden</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bei der Population handelt sich um Menschen mit erblichen Formen von EB, welche unter Schmerzen leiden. Menschen die EB erworben haben werden ausgeschlossen</li> <li>- Die Fachexperten stammen aus verschiedenen Disziplinen (Pflege, Medizin, Psychiatrie) von diversen Ländern (unbekannt)</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Vorgehensweise wird klar beschrieben und explizit dargestellt</li> <li>- Systematische Literaturrecherche findet auf diversen Datenbanken statt, Keywords werden genannt. Ein- und Ausschlusskriterien, wie auch die Limits werden erwähnt. Teilweise wird der Suchschritt nach Literatur über Referenzen anderer Studien beschrieben</li> <li>- 57 Referenzen werden verwendet und acht davon wurden für die Empfehlungen miteinbezogen</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Methode ist für das zu untersuchende Phänomen angebracht, denn es geht um das Erstellen von Richtlinien und Empfehlungen anhand von Expertenfachwissen und vorhandener evidenzbasierter Literatur</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die ausgewählte Literatur wurde anhand vom Evidenzbewertungs-Assessments (GRADE) kritisch gewürdigt</li> <li>- LEGEND wurde ebenfalls für die Würdigung der erstellten Empfehlungen verwendet</li> <li>- Zusätzlich wurden die Daten eines externen Methodikers und von Betroffenen und deren Angehörigen begutachtet</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Forschungsprojekt wird durch die DEBRA international Stiftung unterstützt</li> </ul>	<p>Die Ergebnisse wurden in Unterthemen eingeteilt, anhand von vorhandener Literatur reflektiert und belegt. Am Ende jedes Absatzes wurden durch die Fachexperten Empfehlungen formuliert.</p> <p>Die Empfehlungen wurden anhand von GRADE auf ihrem Evidenzlevel eingestuft und zusätzlich die empfohlene Altersgruppe angegeben.</p> <p>Unterteilungen der Ergebnisse:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Verschiedene Therapieformen</li> <li>- Effektivität psychologischer Interventionen bei akuten und chronischen Schmerzen</li> <li>- Pruritus</li> <li>- Akute Schmerztherapie</li> <li>- Chronische Schmerztherapie</li> <li>- Schmerztherapie bei Wundversorgung</li> <li>- Schmerzen an verschiedenen Körperregionen (Augen, perianal, gastrointestinal Trakt, Rücken, muskuloskeletal, palliative Schmerzen)</li> </ul> <p>Die Ergebnisse zeigen pflegerische Interventionen auf.</p>	<p>Diskussionsteil befindet sich im Ergebnisteil, Ergebnisse werden anhand von vorhandener Literatur diskutiert und reflektiert.</p> <p>Anhand der erforschten Ergebnisse konnten durch die Fachexperten weltweite Richtlinien erstellen werden.</p> <p>Die Ergebnisse wurden teilweise schon in vorhandener Literatur erforscht und werden dadurch bestätigt.</p> <p><b>Schlussfolgerungen:</b>  Diese Guidelines sollen als Basis für das Schmerzmanagement dienen  Komplikationen für die Umsetzung in die Praxis:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Verfügbarkeit über Ressourcen (Material oder Medikamente)</li> <li>- Gesetzliche Beschränkung für Verwendung von gewissen Medikamenten</li> <li>- Begrenztes Fachwissen</li> <li>- Internationale Verbreitung an Institutionen und betroffene Familien</li> </ul> <p>Ebenfalls ist der Forschungsbedarf in diversen Themen weiterhin vorhanden.</p>

**Würdigung der Studie:** Goldschneider, K. R., Good, J., Harrop, E., Liossi, Ch., Lynch-Jordan, A., Martinez, A. E., ... Stanko-Lopp, D. (2014). Pain care for patients with epidermolysis bullosa: best care practice guidelines. *BMC Medicine*, 12:178, 1-23.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Das Forschungsziel ist klar formuliert und mit vorhandener Literatur bestärkt.</p> <p>Die Zielgruppe wird durch die Forschenden eingegrenzt, jedoch nicht begründet.</p> <p>Diese Guidelines unterstützen die Pflegepraxis und fördern die Kontinuität.</p> <p>Die Signifikanz des Themas wird ausgiebig diskutiert.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das gewählte Design ist logisch und nachvollziehbar in Bezug auf das Forschungsziel angepasst</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Stichprobe der Fachexperten wird klar und detailliert beschrieben, es wurden Pflegefachpersonen, Ärzte/Ärztinnen und Psychologen/Psychologinnen miteinbezogen</li> <li>- Das Setting ist reichhaltig beschrieben, die Population jedoch nicht</li> <li>- Die gewählte Literatur ist für das Forschungsziel sehr informative und repräsentativ</li> <li>- Die Population ist teil des Phänomens</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die systematische Literaturrecherche wird explizit dargestellt und klar beschrieben. (mit Hilfe eines Flowchart)</li> <li>- Die ungenügende Datensättigung wird diskutiert und aufgrund von fehlendem Forschungswissen bestätigt</li> <li>- Die Selbstbestimmung der Teilnehmenden wird nicht diskutiert</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Der Standpunkt der Forschenden ist klar dargestellt</li> <li>- Das methodische Vorgehen wird sehr ausführlich und nachvollziehbar beschrieben</li> <li>- Die Methode ist für das Forschungsziel geeignet, die Forschenden hätten jedoch auch Probanden miteinbeziehen können, das heisst sie hätten gleichzeitig ihre gesetzten Interventionen anhand von Patientenaussagen überprüfen können</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Vorgehen bei der Datenanalyse ist klar und detailliert beschrieben.</li> <li>- Die Datenanalyse ist präzise und glaubwürdig, diese wird anhand des Evidenzlevel-Bewertungs-Assessments (LEVEL &amp; GRADE) bestätigt.</li> <li>- Die Ergebnisse werden durch einen externen Methodiker begutachtet und überprüft</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Es wurde keine Einverständniserklärung von einer Ethikkommission oder einer anderen Stiftung, wie auch nicht von den Probanden eingeholt</li> <li>- Die Beziehung zwischen den Forschenden und den Teilnehmenden wird nicht erwähnt, jedoch ist klar, dass die Forschenden Fachexperten sind und einen Zusammenhang mit dem zu untersuchenden Phänomen aufweisen</li> </ul>	<p>Die Ergebnisse wurden durch verschieden Personen überprüft und zeigen eine gewisse Glaubwürdigkeit auf. (Durch erste Forschungsgruppe erstellt, durch eine zweite überprüft und schlussendlich von dritt Personen gegengelesen)</p> <p>Die Ergebnisse reflektieren eine gewisse Reichhaltigkeit auf, anhand der verwendeten Instrumente, um die Evidenz zu prüfen.</p> <p>Die Kategorien sind logisch konsistent und inhaltlich unterscheidbar.</p> <p>Es werden anhand der Ergebnisse aussagekräftige Empfehlungen für die Pflegepraxis formuliert.</p>	<p>Mit Hilfe der Ergebnisse wird ersichtlich, dass weiterhin ein Forschungsbedarf besteht.</p> <p>Der Diskussionsteil befindet sich im Ergebnisteil, was auf eine schlechte Struktur hinweist. Der Ergebnisteil und Diskussionsteil wird dadurch sehr unübersichtlich, es wird schwierig einzuschätzen, was zur Diskussion und was zum Ergebnisteil gehört.</p> <p>Die Ergebnisse werden anhand von evidenzbasierter Literatur diskutiert und bestätigt.</p> <p>Die Ergebnisse wurden speziell für die Pflegepraxis erstellt, daher weist dieses Forschungsprojekt eine grosse Relevanz für das Phänomen auf.</p> <p><b>Schlussfolgerungen:</b></p> <p>In dieser Studie wird ganz klar erwähnt, dass diese Guidelines weltweit in der Pflegepraxis von EB-Betroffenen verwendet werden kann und soll.</p> <p>Ebenfalls werden Komplikationen zur Umsetzung der Richtlinien in die Pflegepraxis erwähnt.</p> <p>Weiter werden verschiedene Unterthemen angesprochen, welche zukünftige erforscht werden sollten, um die professionelle Pflege von EB-Erkrankten zu optimieren.</p> <p><b>Evidenz-Level:</b></p> <p>Der Evidenz-Level liegt bei der fünften Stufe der 6 S Pyramide, aufgrund der Erstellung von Guidelines anhand evidenzbasierter Literatur und Expertenmeinungen.</p>

**Zusammenfassende Gesamteinschätzung:**

Der Forschungsprozess ist nachvollziehbar dargestellt, der Anspruch der Wissenschaftlichkeit wird gut erfüllt. Die Ergebnisse sind aussagekräftig, welche das Forschungsziel/Forschungsbedarf vollständig belegt.

**Gesamteinschätzung entsprechend den Gütekriterien nach Lincoln und Guba (1985):**

- Confirmability (Bestätigung): die Studiendurchführung wurde anhand von dritt Personen (Fachexperten, Familien von Betroffenen), wie auch einem geübten Methodiker überprüft.
- Dependability (Zuverlässigkeit): die Datenanalyse erfolgte anhand einer systematischen Literaturrecherche. Die Daten wurden von einem geübten Methodiker und einer zweiten Forschungsgruppe bestehend aus Fachexperten überprüft.
- Credibility (Glaubwürdigkeit): Die Datenauswertung wurde anhand von dritt Personen begutachtet und wird mit Hilfe von bestehender evidenzbasierter Literatur gestützt.
- Transferability (Übertragbarkeit): Die Ergebnisse werden anhand evidenzbasierter Literatur bestätigt und die Empfehlungen werden von Forschenden formuliert. Diese Studie dient zu einer Grundlage der weltweiten Pflegepraxis von erblichen EB-Betroffenen.

**Gesamteinschätzung des Evidenzlevels:**

Die Studie befindet in der fünften Stufe der 6S Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009) aufgrund der Erstellung von Guidelines anhand evidenzbasierter Literatur und Expertenmeinungen.

**Zusammenfassung der Studie:** El Hachem, M., Zambruno, G., Bourdon-Lanoy, E., Ciasulli, A., Buisson, Ch., Hadj-Rabia S., ... Bodemer, Ch. (2014). Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of rare diseases*, 9:76, 1-20.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p><b>Ziel:</b> globale Richtlinien in Bezug auf Wundversorgung, Schmerz, Pruritus und psychosozialen Aspekten zu erstellen, mit Berücksichtigung aller Aspekte des Patientenlebens und der familiären Belastung von EB-Erkrankten.</p> <p><b>Theoretischer Bezugsrahmen:</b> Die Einleitung stützt sich auf vorhandene evidenzbasierte Literatur.</p> <p><b>Argumente für den Forschungsbedarf:</b> Da es eine seltene Erkrankung ist, wird nicht viel in der Literatur gefunden.</p> <p>Daher ist eine kontinuierliche, kongruente und spezifische Pflege weltweit essentiell.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- In erster Linie eine systematische Literaturrecherche und im zweiten Schritt eine online Delphi-Methode. (Guidelines/Empfehlungen)</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Menschen mit Epidermolysis bullosa.</li> <li>- Menschen mit EB simplex (EBS), EB junctional (JEB), EB dystrophic (DEB), Kindler Syndrom (KS)</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 1. Schritt: systematische Literaturrecherche von allen EB Artikeln mit Richtlinien und Empfehlungen</li> <li>- 2. Schritt: online Delphi-Methode, Befragung von Experten aus Europa</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Keine genaue Erklärung ausser, dass die Forschenden eine weltweit, einheitliche Struktur erstellen möchten.</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Forschenden haben ihre Daten zusammengetragen, und anhand der Literatur, Auflistungen von Empfehlungen und Prinzipien erstellt.</li> <li>- Die Daten wurden von externen Experten begutachtet und überarbeitet</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Probanden mussten eine schriftliche Einverständniserklärung unterschreiben. Die Personen, die unter 18 Jahren waren, mussten eine schriftliche Einverständniserklärung der Eltern vorweisen, für die Veröffentlichung dieser Studie und den Bildern</li> </ul>	<p>Die Ergebnisse wurden anhand von Prinzipien und Empfehlungen des Forschungsteams aufgezeigt. Die verschiedenen Themen waren:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Multidisziplinäres Management</li> <li>- Hautpflege</li> <li>- Wundversorgung</li> <li>- Pruritus Management</li> <li>- Management für chirurgische Eingriffe</li> <li>- Schmerzmanagement</li> <li>- Aspekte der Ernährung</li> <li>- Physiotherapie und Rehabilitation</li> <li>- Therapeutische Patientenedukation</li> <li>- Umgang mit der Belastung</li> <li>- Kontinuität der Pflege</li> <li>- Die Beziehung zwischen der Stiftung für Betroffene</li> </ul>	<p>Für die Optimierung der Pflege bei EB-Betroffenen wird die Umsetzung von vielen Massnahmen benötigt.</p> <p>Das Ziel, in jedem Land ein Fachzentrum für EB zu errichten, welches multidisziplinäre Pflege ermöglicht, ist daher sehr essentiell, wie auch der Austausch untereinander, über verschiedene Standards.</p> <p>Um standardisierte Interventionen festlegen zu können, braucht es mehr multizentrale Studien.</p>

**Würdigung der Studie:** El Hachem, M., Zambruno, G., Bourdon-Lanoy, E., Ciasulli, A., Buisson, Ch., Hadj-Rabia S., ... Bodemer, Ch. (2014). Multicentre consensus recommendations for skin care in inherited epidermolysis bullosa. *Orphanet Journal of rare diseases*, 9:76, 1-20.

Einleitung	Methode	Ergebnisse	Diskussion
<p>Das Forschungsziel wird klar und ausführlich beschrieben.</p> <p>Die Zielgruppe, welche mit dem Forschungsprojekt erreicht werden möchte, wird klar erwähnt.</p> <p>EB ist eine seltene chronische Erkrankung mit hoher Mortalität. Das Forschungsteam beschreibt anhand von vorhandener Literatur, die Relevanz und Signifikanz dieses Forschungsthemas.</p>	<p><b>Design:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Erstellen von Guidelines und Empfehlungen wurde anhand der Delphi-Methode durchgeführt, was logisch und nachvollziehbar ist</li> </ul> <p><b>Stichprobe:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Stichprobe bezieht sich bei dieser Studie auf die gewählten Experten, welche für diese Methode angebracht sind. Jedoch wurden nur Experten von drei Ländern miteinbezogen, daher wird die durchgeführte Methode in Frage gestellt. (bei der Delphi-Methode sollte eine möglichst breite Streuung der Experten vorhanden sein)</li> <li>- Das Setting wird verständlich beschrieben, jedoch wird das detaillierte Vorgehen nicht erwähnt, es ist nicht klar, wie oft eine Befragung in Bezug auf die Delphi-Methode stattgefunden hat</li> <li>- Die gewählte Literatur, welche die Experten bearbeitet haben, wird nicht explizit beschrieben, jedoch kann davon ausgegangen werden, dass es sich um die gleiche Literatur, wie im Literaturverzeichnis beschrieben wird, handelt</li> <li>- Es ist nicht klar nach welchen Kriterien die Probanden ausgesucht wurden und wie sie die Probanden in die Studien miteinbezogen haben</li> </ul> <p><b>Datenerhebung:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Die Literatur wurde durch eine Literaturrecherche und Expertenmeinungen gesammelt. Die Literaturrecherche wird jedoch nicht ausführlich beschrieben, die gewählten Datenbanken sind unbekannt</li> </ul> <p><b>Methodologische Reflexion:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Der Standpunkt der Forschenden wird klar beschrieben</li> <li>- Das methodische Vorgehen mit dem gewählten Forschungsansatz kann nur teilweise beurteilt werden, da die Forschenden die Delphi-Methode erwähnen, jedoch nicht detaillierter darauf eingehen</li> <li>- Die Methode ist für das Phänomen geeignet, denn die Delphi-Methode ist dazu da, aus Einzelbeiträgen der an der Kommunikation beteiligten Personen, Lösungen für komplexe Probleme zu erarbeiten. (Gruppenkommunikation)</li> </ul> <p><b>Datenanalyse:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Vorgehen wird nur sehr knapp beschrieben</li> </ul> <p><b>Ethik:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Das Forschungsprojekt wird durch das EU-unterstützte Projekt «Together against Genodermatoses» unterstützt</li> <li>- Es wurde eine Einverständniserklärung bei den Probanden eingeholt</li> </ul>	<p>Die Ergebnisse werden anhand von verschiedenen Themen eingeteilt. Die Ergebnisse werden mit bestehender Literatur belegt.</p> <p>Die Ergebnisse sind folgendermassen aufgebaut:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Ergebnisse werden beschrieben</li> <li>- Empfehlungen werden abgegeben</li> </ul> <p>Die Konzeptualisierung stimmt mit den Daten überein, da bei einer Delphi-Methode, die Ergebnisse in Gruppenkommunikation bearbeitet und diskutiert werden.</p> <p>Die Kategorien sind logisch konsistent und inhaltlich beschrieben.</p> <p>Die genannten Empfehlungen sind nicht spezifische auf einzelne Professionen eingeteilt, daher können pflegerische Interventionen nur abgeleitet werden.</p>	<p><b>Diskussion und Interpretation der Ergebnisse:</b></p> <p>Aus der Interpretation wird ganz klar aufgezeigt wie relevant das beforschende Phänomen war.</p> <p>Die Guidelines und Empfehlungen konnten anhand der Ergebnisse erstellt/formuliert werden.</p> <p>Die Ergebnisse werden anhand von vorhandener Literatur verglichen und diskutiert.</p> <p><b>Schlussfolgerung Anwendung und Verwertung in der Pflegepraxis:</b></p> <p>Der Forschungsbedarf besteht weiterhin.</p> <p>Diese Empfehlungen sollen die Pflegepraxis unterstützen.</p> <p><b>Evidenz-Level der Studie:</b></p> <p>Evidenz-Level ist schwer einzuschätzen, da nicht genau bekannt ist, wie evidenzbasiert die verwendeten Journalartikel sind. Nach Di Censo et al. (2009) liegt der Evidenz-Level auf der Stufe 5 der 6 S Pyramide.</p>



### **Zusammenfassende Gesamteinschätzung:**

Der Forschungsprozess ist nur teilweise beschrieben und erfüllt den Anspruch auf Wissenschaftlichkeit nur knapp. Die Ergebnisse sind differenziert und reichhaltig, sodass sie für die weltweite Pflegepraxis beigezogen werden kann.

### **Gesamteinschätzung entsprechend den Gütekriterien nach Lincoln und Guba (1985):**

- Confirmability (Bestätigung): die Studiendurchführung wurde anhand mehreren Experten überprüft.
- Dependability (Zuverlässigkeit): die Datenanalyse erfolgte nach der Delphi-Methode, welche jedoch nicht detailliert beschrieben wird. Daher wird die Zuverlässigkeit in Frage gestellt, denn es wird nicht klar, wie oft die Befragung stattgefunden hat und welche Probanden miteinbezogen wurden. Laut Vorgrimler & Wübben (2003) wird die Reabilität der Delphi-Methode allgemein in Frage gestellt, aufgrund der ungenauen Messbarkeit der Reabilität.
- Credibility (Glaubwürdigkeit): Die Datenauswertung wurde anhand von Gruppenkommunikation bestehend aus verschiedenen Fachexperten erhoben.
- Transferability (Übertragbarkeit): Die Ergebnisse werden anhand von vorhandener Literatur reflektiert. Die Ergebnisse wurden anhand von Fachexperten erforscht und formuliert. Diese Empfehlungen dienen als Unterstützung der weltweiten Pflegepraxis in Bezug auf das Wundmanagement bei EB-Betroffenen.

### **Gesamteinschätzung des Evidenzlevels:**

Die Studie befindet sich am ehesten auf der fünften Stufe der 6S Pyramide nach DiCenso, Bayley und Haynes (2009), da es sich um Empfehlungen handelt, welche anhand evidenzbasierter Literatur und Expertenmeinungen erarbeitet wurden.

## Anhang C

### E-Mails DEBRA Schweiz & international

**Von:** Bregulla Iris <[i.bregulla@salk.at](mailto:i.bregulla@salk.at)>  
**Betreff:** WG: Aktuelle Studien  
**Datum:** 22. März 2018 um 14:03:07 MEZ  
**An:** "[alinekaufmann@bluewin.ch](mailto:alinekaufmann@bluewin.ch)" <[alinekaufmann@bluewin.ch](mailto:alinekaufmann@bluewin.ch)>

Liebe Aline Kaufmann, liebe Anna Meyer,

es freut uns immer sehr, wenn sich Studenten für das Thema „Schmetterlingskinder“, bzw. die Krankheit EB interessieren.

An Literatur zum Thema Wund- und Schmerzmanagement denke ich direkt an die Behandlungsrichtlinien für EB, die bereits unter anderem zu ‚Wound Care‘ und ‚Pain Management‘ publiziert wurden. Sie finden die aktuell publizierten Richtlinien hier:  
<http://www.eb-clinet.org/guidelines-cpgs/complete-eb-guidelines.html>

Die Behandlungsrichtlinien sind alle auf Englisch publiziert und auch die wissenschaftlichen Artikel zu den Themen sind natürlich auf Englisch. Jede Richtlinie hat ein Literaturverzeichnis, wo Sie sicher fündig werden was publizierte Studien betrifft. Es gibt allerdings insgesamt wenig Publikationen zu EB, da es eine sehr seltene Erkrankung ist, auch auf Deutsch wird es schwierig mit Literatur.

Des Weiteren könnten die Präsentationen der letzten EB-CLINET Konferenz von Interesse für Sie sein. Hier der Link zu den veröffentlichten Präsentationen. Die klinischen Vorträge sind die vom Mittwoch, die anderen sind sehr wissenschaftlich.  
<http://www.eb-clinet.org/meetings-trainings/eb2017-research-4th-eb-clinet-conference/abstracts-presentations.html>

Ich hoffe, dass ich Ihnen so ein wenig weiterhelfen konnte für die Bachelorarbeit. Falls Sie noch weitere Fragen haben, können Sie sich gerne wieder direkt bei mir melden.

Viele Grüße aus dem EB-Haus,  
Iris Bregulla

**Iris Bregulla MSc**  
Spendenaktionen, Kommunikation & Projekte

**EB-Haus Austria | EB-Akademie | Universitätsklinik für Dermatologie**  
Salzburger Landeskliniken (SALK) | Paracelsus Medizinische Privatuniversität Salzburg (PMU)  
Müllner Hauptstrasse 48 | 5020 Salzburg | Austria  
T +43 (0) 5 7255-82411 | F +43 (0) 5 7255-82497  
[i.bregulla@salk.at](mailto:i.bregulla@salk.at) | [office@eb-clinet.org](mailto:office@eb-clinet.org)  
[www.eb-haus.org](http://www.eb-haus.org) | [www.eb-clinet.org](http://www.eb-clinet.org) | [www.debra-austria.org](http://www.debra-austria.org)

**Von:** Debra Schweiz <[debra@schmetterlingskinder.ch](mailto:debra@schmetterlingskinder.ch)>  
**Betreff:** AW: Aktuelle Studien  
**Datum:** 22. März 2018 um 09:35:01 MEZ  
**An:** Aline Kaufmann <[alinekaufmann@bluewin.ch](mailto:alinekaufmann@bluewin.ch)>

Liebe Frau Meyer  
Liebe Frau Kaufmann

Mir ist in der Schweiz keine Studie bekannt, die Ihre Erwartungen erfüllen könnte. Das ist der grosse Nachteil, bei einer derartig seltenen Krankheit wie EB. Vielleicht finden Sie via [www.debra-international.org](http://www.debra-international.org) etwas?

Bettina Hafner vom Kinderspital Zürich ist soviel ich weiss, die einzige, die erst kürzlich eine Arbeit über EB auf hohem Niveau geschrieben hat. Evtl. erkundigen Sie sich noch bei ihr über mögliche Quellen.

Besten Grüsse  
Tanja Reusser

DEBRA Schweiz  
Tanja Reusser  
Birkenweg 102  
3123 Belp

[www.schmetterlingskinder.ch](http://www.schmetterlingskinder.ch)  
[debra@schmetterlingskinder.ch](mailto:debra@schmetterlingskinder.ch)